FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1967

THÈSE

N° 707

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Micheline LEVY

née le 12 avril 1938, à Boulogne-sur-Seine - 92

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

LA PYELONEPHRITE CHRONIQUE XANTHOGRANULOMATEUSE UNILATERALE LITHOGENE CHEZ LE PETIT ENFANT

(A propos de quatre observations personnelles)

Président : M. P. ROYER, Professeur

COPEDITH - 70, rue de Flandre - PARIS XIXe

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549022_0056

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1967

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Micheline LEVY

née le 12 avril 1938, à Boulogne-sur-Seine - 92

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

LA PYELONEPHRITE CHRONIQUE XANTHOGRANULOMATEUSE UNILATERALE LITHOGENE CHEZ LE PETIT ENFANT

(A propos de quatre observations personnelles)

Président : M. P. ROYER, Professeur

COPEDITH - 70, rue de Flandre - PARIS XIXe

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

15/1/1967

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (Mlle J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges BROUET.

1er ASSESSEUR . . . . . Daniel BARGETON

2e ASSESSEUR . . . . . Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
—	DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
— —	COUJARD (R.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	N...
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

	MM.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	N...

b) **Professeurs à titre personnel :**

Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
Physiologie	DEJOURS (P.) SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.) GOUGEROT (L.) ROUCAYROL (J.-Cl.) TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) **Professeurs titulaires :**

		MM.
Clinique carcinologique		DENOIX P.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	BAUMANN (J.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
— — — (Beaujon)		CAUCHOIX (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	N...
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	CONTE (M.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

	MM.
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Saint-Antoine	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BROUET (G.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière)	SÈZE (S. de)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique (F. Widal)	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
Médecine	BOUR (H.)
	CAROLI (J.)
	DREYFUS (B.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F
	WORMS (R.)
Néphrologie	RICHET (G.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (S.)

	MM.
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Physique médicale	COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Physiologie	GIRARD (Fr.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mon mari,

A ma fille,

A mes parents,

A mes beaux-parents

A Monsieur le Professeur Pierre Royer

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris
Directeur du Centre de recherche sur les maladies du métabolisme chez l'enfant.

Qui m'a fait l'honneur de m'accueillir dans son service.
Il a bien voulu me confier le sujet de cette thèse et en accepter la présidence.

En témoignage de ma très respectueuse admiration et de ma profonde reconnaissance pour la qualité et la richesse de son enseignement.

A Madame le Docteur Renée Habib

Maitre de Recherche à l'Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale.

Qui a bien voulu m'inspirer le sujet de cette thèse et me guider dans l'élaboration de ce travail.

Je lui exprime ici ma sincère gratitude pour son accueil si chaleureux dans son laboratoire et ma joie d'être admise à participer à ses travaux de recherche.

A Mademoiselle Mireille Lacoste.

Qui a permis, par son amicale efficacité, la réalisation de la partie technique de ce travail.

A mes maitres d'externat :

Monsieur le Professeur M. FEVRE.

Monsieur le Professeur M. LELONG.

Monsieur le Professeur Agrégé D. ALAGILLE.

Monsieur le Professeur Agrégé P. CANLORBE.

Monsieur le Docteur P. GALMICHE.

Monsieur le Docteur R. SCHOB.

Monsieur le Docteur P. PETIT.

Monsieur le Professeur Agrégé J. VIALATTE.

Monsieur le Professeur P. ROYER.

En hommage respectueux.

A Monsieur le Professeur B. GAUDIER

Monsieur le Professeur Agrégé J. VIALATTE

Qui, en me communiquant leurs observations m'ont permis d'accomplir ce travail.
Qu'ils soient ici remerciés pour leur aide précieuse.

- P L A N -

Introduction

Observations

Analyse des observations

- Etude clinique
- Etude biologique
- Etude radiologique
- Traitement et évolution
- Etude Anatomo-pathologique

Commentaires

- La pyélonéphrite xanthogranulomateuse dans la littérature
- Etude clinique
- Etude biologique
- Etude radiologique
- Traitement et évolution
- Etude anatomo-pathologique
- Unique observation concernant un enfant
- Discussion

Etio-pathogénie

- Hypothèses discutées dans la littérature
- La nécrose papillaire

Conclusion.

Bibliographie.

I N T R O D U C T I O N

Nous présentons quatre observations d'une maladie rénale très particulière et très mal connue chez l'enfant. Il s'agit d'une atteinte rénale unilatérale caractérisée par une pyurie chronique, un rein muet et la présence éventuelle de calculs opaques du même côté. L'étude anatomo-pathologique montre une pyélonéphrite chronique déjà connue dans la littérature sous le nom de pyélonéphrite xanthogranulomateuse.

L'analyse de ces quatre observations nous permettra de brosser un tableau clinique, biologique, radiologique et anatomo-pathologique de cette curieuse entité.

Dans une troisième partie, nous reprendrons les cas de la littérature. Ils forment, dans la grande majorité, un groupe assez homogène clinique, biologique, radiologique et anatomo-pathologique.

Dans un quatrième chapitre, nous discuterons des problèmes étio-pathogéniques posés par de telles observations.

OBSERVATIONS

Observation I

Jean Bernard H...
Né le 12 mai 1955
Hospitalisé en décembre 1959 dans le service de Monsieur le Professeur ROYER.

Jusqu'à l'âge de 2 ans 1/2, il n'y a aucun fait pathologique à signaler. Puis une brutale rétention d'urine le fait hospitaliser d'urgence dans un service de chirurgie. Deux calculs situés dans l'urètre, de la grosseur d'un petit pois, lui sont retirés. Nous n'avons eu aucun renseignement sur les examens pratiqués. Pendant deux ans environ, l'enfant va bien. Il ne présente aucun épisode fébrile et ne reçoit aucun traitement.

En juillet 1959, il émet à nouveau un calcul. Les mois suivants, les urines sont notées troubles à plusieurs reprises par la mère. Une polydypsie s'installe. Mais il n'y a pas de fièvre. En novembre 1959, il émet à plusieurs reprises des calculs lors de la miction (8 en tout). L'un d'eux doit être extrait d'urgence de la portion terminale de l'urètre. L'examen de ces calculs les montre irréguliers, de couleur variable (brun-rouge à gris terreux), faits de phosphates ammoniaco-magnésiens.

L'enfant est hospitalisé. Il est âgé de 4 ans 7 mois. T. : 102 cm. (-IDS) ; P. : 14.500 gr. (- 1 1/2 DS). La tension artérielle est en moyenne à 11-7. La

palpation abdominale et le toucher rectal permettent de percevoir des calculs situés sur la voie urinaire droite. La miction est difficile : l'enfant pousse et a un mauvais jet. La diurèse est de 400 à 600 cc. La cuti-réaction est négative.

La numération-formule sanguine montre une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles. L'examen cyto-bactériologique d'urines purulentes met en évidence la présence de très nombreux polynycléaires plus ou moins altérés et de bacilles gram négatif que la culture identifiera comme étant des entérocoques. Un autre examen mettra en évidence des proteus. Le pH des urines est autour de 6,6. L'ionogramme sanguin est normal. L'azotémie est à 0,23 g/l. La calcémie est normale et la calciurie est à la limite supérieure de la normale (5 mg/kg par jour). L'élimination urinaire de sodium, de chlore et de potassium est normale. La chromatographie des acides aminés est normale. L'uricémie est normale.

La trame osseuse est normale et l'âge osseux est de 4 ans. La radiographie de l'abdomen sans préparation montre d'innombrables calculs situés au niveau du rein droit, de l'uretère correspondant et de la vessie. L'urographie intra-veineuse montre l'absence totale d'injection à droite. La taille du rein est augmentée. Du côté gauche, la sécrétion se fait dans des délais normaux, la morphologie est normale ainsi que l'évacuation.

L'intervention est décidée et pratiquée le 4 janvier 1960 par Monsieur le Docteur CENDRON.

A la cystoscopie, on peut voir de nombreux débris calculeux dans la cavité vésicale. L'orifice urétéral gauche est aisément cathétérisable. Par contre, l'orifice droit est très oedématié, fait saillie et ne peut être cathétérisé.

A l'intervention, on découvre un très volumineux rein blanchâtre, sous tension, donnant l'aspect d'une pyonéphrose. Il existe des adhérences importantes aux plans voisins. L'uretère est volumineux sous tension et présente une péri-urétérite importante. La vessie contient de nombreux débris purulents et calculeux qui sont enlevés. Une urétéro-néphrectomie droite est donc faite.

L'identification d'un calcul de poids égal à 1 gramme le montre de consis-

tance molle : il s'agit d'une substance fibrino-muco-protéique chargée de sels minéraux. A l'analyse chimique, il est uniquement constitué de phosphate de calcium.

Examen macroscopique. (pièce de néphrectomie)
Le rein pèse 80 grammes. Assez volumineux, il a une surface granuleuse irrégulière et parsemée de tâches blanchâtres. Il est facilement décapsulé.
L'uretère est énorme, dilaté, étranglé vers le haut, à la jonction pyélo-calicielle et rempli d'une substance blanche épaisse, purulente, partiellement calcifiée, réalisant de nombreuses concrétions calcaires.
A l'ouverture, il existe une énorme dilatation des cavités pyélo-caliciellcs qui sont bordées par des zones blanchâtres et friables. La corticale est réduite à une mince bande périphérique sous-capsulaire de hauteur variable. Lorsque la coupe ne passe pas par une cavité pyélo-calicielle dilatée, la médullaire semble truffée de "micro-abcès".

Examen histopathologique.

La corticale, de hauteur variable, parfois réduite à une mince bande est le siège de lésions de pyélonéphrite chronique caractérisées par une fibrose glomérulaire ou périglomérulaire, une atrophie tubulaire très marquée rapprochant les glomérules les uns des autres, une infiltration inflammatoire dense du tissu interstitiel

Au-dessous, se trouvent de vastes plages de cellules xanthomateuses, histiocytes chargés de lipides, comme l'ont montré les colorations spécifiques par le Scharlach après coupes à congélation.

Vers la corticale, celles-ci sont bordées par une coque conjonctive infiltrée de cellules inflammatoires, lymphocytes, plasmocytes et polynucléaires éosinophiles. Vers la médullaire ces cellules ont tendance à se nécroser et mêlées à des polynucléaires altérés, et à des débris nucléaires pycnotiques, forment un magma déchiqueté souvent imprégné de sels calcaires. C'est autour de ces amas calcaires que l'on trouve, le plus souvent, des plages de cellules géantes multinuclées.

La plupart des artères présentent des lésions modérées d'endartérite.

Enfin, il existe un épaississement des parois des lymphatiques et une prolifération fibroblastique rétrécissant considérablement leur lumière.

La muqueuse pyélique est parfois normale, le plus souvent ulcérée et repose partout sur un épais tissu de granulation fait de lymphocytes, de plasmocytes, de

polynucléaires surtout éosinophiles, et parsemé de nombreux capillaires.

La coupe de l'uretère montre une muqueuse relativement bien conservée, reposant sur un chorion qui est par place hémorragique et dans tout le reste de la préparation considérablement épaissi et envahi par des cellules inflammatoires de type essentiellement lymphoplasmocytaire, avec d'assez nombreux polynucléaires éosinophiles. La musculeuse est amincie et la sous-séreuse épaissie est également infiltrée de cellules inflammatoires.

En conclusion : Aspect typique de pyélonéphrite chronique, xanthogranulomateuse partiellement calcifiée et envahissant par place la corticale.

Observation 2

Brigitte P...
Née le 15 novembre 1963
Hospitalisée en octobre 1964 dans le service de Monsieur le Professeur Agrégé J. VIALATTE.

La grossesse a été marquée au quarante-cinquième jour par un épisode associant fièvre à 39°, céphalées, vertiges et vomissements pendant 5 jours et nécessitant un traitement qui n'a pu être précisé. L'accouchement se produit au terme de 6 mois et demi. L'enfant pèse 1.930 grammes et est placée un mois en couveuse. Il existe des malformations siégeant aux extrémités, dues à une maladie amniotique. Certains doigts et orteils sont réduits à des moignons. A droite et à gauche, le médius et l'annulaire sont réunis par une syndactylie. Un sillon étrangle la cheville droite ; un second étrangle la partie moyenne du pied droit.

La première année est marquée par de nombreux épisodes pathologiques : infection du pied droit à l'âge de quinze jours, bronchite à 3 mois, diarrhée et vomissements entraînant une déshydratation légère à 8 mois, otite à 9 mois. De plus, une infection urinaire avait été notée dès le premier mois. Cette infection persistant, une urographie intra-veineuse est faite au huitième mois. Elle montre des anomalies bilatérales. A gauche, il existe un calcul opaque de la partie terminale de l'uretère et une dilatation des voies urinaires au-dessus. A droite, des calculs moulent les cavités caliciellles et l'uretère initial et l'injection y est presque nulle.

L'enfant est hospitalisée. Elle est âgée de 11 mois.
T : 68 cm. (- IDS) ; P : 6.900 g. (- 2DS). La tension artérielle est de 9 - 5. La cuti-réaction est négative.

La numération-formule sanguine montre une hypochromie et une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles. Les urines sont troubles et contiennent de nombreux

leucocytes plus ou moins altérés. Des cultures pratiquées montrent la présence de plusieurs germes : staphylocoques dorés, proteus mirabilis, escherichia coli, entérocoques. La numération des éléments figurés de l'urine montre 100000 leucocytes/minute et 100 hématies/minute. Le pH urinaire est autour de 6. L'ionogramme sanguin est normal. L'azotémie est à 0,29 g/l. L'élimination urinaire de chlore, sodium, potassium est normale. La protéinurie est de 0,15 g/l. La chromatographie des acides aminés est normale.

La trame osseuse est normale et l'âge osseux est de deux mois. La radiographie de l'abdomen sans préparation montre les mêmes calculs caliciels et de l'uretère à droite, mais le calcul gauche n'est plus visible. L'urographie intra-veineuse confirme une injection presque nulle à droite, alors qu'à gauche, la morphologie est devenue normale. La sécrétion et l'évacuation se font dans des délais normaux. La taille du rein gauche paraît un peu augmentée.

L'intervention est décidée et pratiquée en novembre 1964 par Monsieur le Professeur Agrégé CUKIER.

Une néphrectomie droite est donc faite.

L'examen cyto-bactériologique du pus prélevé lors de l'intervention montre des leucocytes très altérés et des bacilles gram.(+)

Examen macroscopique (pièce de néphrectomie) (Fig.2)
Le rein est petit et pèse 25 Grammes.
La surface est grenue, la décapsulation facile.
L'artère rénale est normale.
L'uretère est légèrement dilaté à sa partie supérieure et contient des calculs.
A la coupe, la corticale est amincie, fibreuse de façon diffuse.
Toutes les cavités pyélo-calicielles sont dilatées, bordées d'un anneau jaunâtre. Elles sont remplies d'un magma purulent plus ou moins calcifié. Partout il existe une amputation de la papille.

Examen histopathologique.

Une coupe longitudinale du rein montre une atrophie portant à la fois sur la corticale et sur la médullaire réduits à une mince bande entourant des cavités pyélocaliciellos dilatées. La corticale est atteinte de lésions de pyélonéphrite chronique diffuse ne respectant aucune zone du cortex. Elles sont caractérisées par un rapprochement des glomérules qui présentent, soit une fibrose du floculus, soit une fibrose de la capsule de Bowmann et une disparition de la quasi totalité des tubes (quelques tubes à épithélium aplati contenant des cylindres hyalins persistent) et une infiltration inflammatoire dense du tissu interstitiel. Au dessous de la zone arquée, la médullaire est réduite à une mince bande dont l'interstitium est fibro-inflammatoire et parsemé de quelques tubes distaux (anses de Heulé, canaux de Bellini) disposés sans ordre.

Autour des cavités pyélocaliciellos dilatées dont la muqueuse est partout desquamée , existe un tissu de granulation riche en cellules spumeuses ainsi qu'en lymphocytes, plasmocytes et polynucléaires surtout éosinophiles. Très rares cellules géantes multinuclées. Il n'y a aucune lésion vasculaire notable.

En se rapprochant des cavités pyélocaliciellos, ces cellules se nécrosent de plus en plus. La cavité pyélique est ainsi remplie par un magma nécrotique ou anhiste plus ou moins infiltré de sels calcaires.

CONCLUSION :

Aspect typique de pyélonéphrite chronique xanthogranulomateuse diffuse avec nécrose calcifiée des papilles.

Evolution

Actuellement âgée de 3 ans 4 mois, soit deux ans après la néphrectomie, elle est en bon état général. T. : 96 cm. (N) - P : 15,800 Kg (+ 1DS). Elle n'a eu aucune infection urinaire depuis l'intervention.

Observation 3

Rémi C...
Né le 9 avril 1960
Hospitalisé en février 1963 dans le service de Monsieur le Professeur ROYER.

La grossesse a été marquée au septième mois par une double broncho-pneumonie s'accompagnant de pleurésis ayant nécessité un traitement qui n'a pu être précisé. Jusqu'à l'âge de 2 ans et demi, il n'y a aucun fait pathologique à signaler. Lors d'un examen systématique d'urines pour la troisième injection du vaccin diphtérie-tétanos-coqueluche, l'on découvre une protéinurie. Le culot urinaire pratiqué montre des leucocytes nombreux, plus ou moins altérés et la présence de bacilles gram positif et négatif ainsi que de nombreux cristaux d'oxalate de calcium. Cette pyurie va résister aux antibiotiques et sulfamides urinaires (chloramphénicol, sultirène, furadoïne, pénicilline). La fièvre n'a jamais été notée, mais une polydypsie s'est installée.

L'enfant est hospitalisé. Il est âgé de 2 ans 11 mois. T : 92 cm (-1/2 DS) ; P : 13.400 grammes (-1/2 DS). La tension artérielle est en moyenne à 11 - 8. La miction est normale. La diurèse est de 100 à 300 cc. La cuti-réaction est négative.

La numération-formule sanguine montre une hypochromie et une forte hyperleucocytose à polynucléaires. Les urines sont troubles et contiennent de nombreux leucocytes altérés. La culture de ces urines met en évidence la présence de proteus. A un premier examen, le nombre de leucocytes/minute est impossible à compter. Quelques jours après, on trouve 600.000 leucocytes/minute et 40.000 hématies/minute. L'ionogramme sanguin est normal. L'azotémie est à 0,25 g/l. La calcémie et la calciurie sont normales. L'élimination urinaire de chlore, sodium, et potassium est normale. Le pH urinaire varie entre 5,8 et 6,1. L'épreuve de Volhard est normale. La chromatographie des acides aminés est normale. L'élimination d'acide oxalique est normale.

La trame osseuse est normale et l'âge osseux est de 2 ans 4 mois. La radiographie de l'abdomen sans préparation montre de nombreux calculs opaques à droite

situés dans les cavités des pôles supérieur et inférieur et à la jonction pyélo-urétérale. L'urographie intra-veineuse (Fig.3) montre l'absence d'injection à droite. Du côté gauche, la sécrétion se fait dans des délais normaux, la morphologie est normale ainsi que l'évacuation. La taille du rein est augmentée. La cystographie montre une vessie normale et l'absence de reflux vésico-urétéral.

L'intervention est décidée et pratiquée le 19 Mars 1963 par Monsieur le Professeur Agrégé CUKIER.

Le rein droit est petit. Son contour extérieur est sain. Il n'existe que peu de périnéphrite, mais il y a une forte adhérence au péritoine au pôle supérieur du rein. La péripyélite est marquée et une tentative de dissection ouvre le bassinet : il s'en écoule un pus grumeleux, mais pas une goutte d'urine. Enfin, il existe un gros uretère qui était insoupçonné.

Examen macroscopique.
Le rein plutôt petit, pèse 35 grammes :
Facilement décapsulable, il a un aspect grossièrement lobulé. L'uretère est mince.
Il existe une dilatation de toutes les cavités pyélocaliciellles, qui contiennent un magma protéique plus ou moins calcifié et de petits calculs.
En bordure de ces cavités, creusées aux dépens des pyramides, existe une zone jaûnâtre circulaire.
La corticale est atrophique, de façon diffuse, parsemée de quelques tâches hémorragiques.

Examen histopathologique.
Aspect caractéristique de pyélonéphrite chronique diffuse. Il existe cependant au sein de ces zones pathologiques quelques ilots de parenchyme rénal normal (un ou deux glomérules et les tubes contournés attenant). Dans les zones de pyélonéphrite les glomérules en "pain à cacheter" sont rares, par contre la plupart des glomérules présentent une fibrose périglomérulaire. Dans ces zones, la plupart des tubes sont collabés avec un épithélium aplati et des cylindres hyalins dans leur lumière. Les vitrées ne sont pas épaissies. Il existe de plus un infiltrat inflammatoire extrêmement abondant et diffus, prédominant dans les zones d'atrophie tubulaire et se groupant parfois en ilots lymphoïdes.

Entre la corticale atrophique et celles-ci, la médullaire est réduite à une mince bande fibro-inflammatoire à l'intérieur de laquelle se trouvent quelques tubes distaux disposés sans ordre. Les papilles sont creusées de cavités d'un magma nécrotique ou anhisto imprégné de sels calcaires très abondants (Fig.6). En bordure de ces cavités on trouve un tissu de granulation composé de lymphocytes, plasmocytes, polynucléaires et surtout de larges plages de cellules xanthomateuses, au sein desquelles se trouvent quelques cellules géantes multinucléées. Aucune lésion vasculaire notable n'est à signaler.

Evolution

Un mois après l'intervention, le culot de centrifugation est normal et la culture est stérile.

Actuellement, l'enfant âgé de 7 ans va bien.

T : 113 cm (-1DS) P : 20,500 Kg (-1/2 DS). Sa tension artérielle est à 11 - 8.

Il n'a eu aucune infection urinaire depuis 4 ans.

Observation 4

Didier R...
Né le 17 mars 1961
Hospitalisé en août 1963 dans le service de Monsieur le Professeur GAUDIER.

Jusqu'à l'âge de 2 ans 3 mois, il n'y a aucun fait pathologique à signaler. Il présente alors pollakiurie et dysurie qui font pratiquer un examen cyto-bactériologique des urines. Une infection urinaire à entérocoques est découverte. A l'examen clinique, le rein gauche est palpable. L'enfant est traité pendant deux mois par de la colimycine, mais la pyurie persiste.

L'enfant est hospitalisé. Il est âgé de 2 ans 6 mois. T. : 82 cm. (- 2DS) ; P. : 10.700 g. (- 2DS). La tension artérielle est à 9 - 6. Il existe une tuméfaction donnant le contact lombaire dans l'angle costo-musculaire gauche. La miction est interrompue fréquemment. La diurèse est de 100 à 600 cc.

La numération-formule sanguine est normale. Les urines troubles contiennent de nombreux germes : proteus, staphylocoques dorés, entérocoques. L'ionogramme sanguin est normal. L'azotémie est à 0,41 g/l. La calcémie et la calciurie sont normales. L'élimination des éléments figurés de l'urine montre 500.000 leucocytes/minute et 220.000 hématies/minute. Le pH urinaire varie entre 5 et 6,3.

La radiographie sans préparation de l'abdomen est normale. L'urographie intra-veineuse montre l'absence d'injection du côté gauche. Du côté droit la sécrétion apparait dans des délais normaux, la morphologie est normale ainsi que l'évacuation. Il existe peut-être une image de tonalité différente dans la vessie. La cystographie montre une vessie normale et l'absence de reflux vésico-urétéral.

L'intervention est décidée et pratiquée le 28 septembre 1963.

Le rein gauche est un peu augmenté de volume et entouré d'une gangue scléro-adipeuse. Il existe une péri-utétérite rétractile (l'uretère a 1 cm. de diamètre). La néphrectomie est faite. A l'ouverture de la pièce opératoire, un flot de pus s'écoule des cavités pyéliques. L'examen cyto-bactériologique du pus prélevé dans la pièce opératoire montre l'absence de bacille de Koch et de mycobactéries.

Examen macroscopique.

Le rein est petit et pèse 30 grammes. Il est facilement décapsulable, a une surface irrégulièrement bosselée. L'uretère est mince.

Les cavités pyélocalicielles ne sont pas dilatées. Toutes les papilles sont remplacées par des zones blanchâtres, grumeleuses et nécrotiques en leur centre, séparées de la corticale par un anneau jaune.

Examen Histopathologique.

Le fragment de parenchyme rénal examiné est le siège de remaniements très importants, aussi bien au niveau de la corticale qu'au niveau de la médullaire.

Dans la corticale, très atrophique, l'aspect est celui d'une pyélo-néphrite chronique caractéristique, mais très diffuse n'épargnant aucune zone de parenchyme rénal : quelques rares glomérules sont en "pain à cacheter" mais la presque totalité présente une fibrose périglomérulaire. Les tubes sont indiscernables au faible grossissement, très atrophiques au fort grossissement mais leur vitrée n'est pas épaissie. Un infiltrat inflammatoire considérable envahit tout le tissu interstitiel qui est dans l'ensemble peu fibreux. (fig. 3)

Dans la médullaire, il existe une fibrose considérable du tissu interstitiel parsemé de cellules rondes, au sein duquel les tubes excréteurs sont rares disséminés et disposés en désordre. Le fait très particulier est la présence en pleine pyramide d'une vaste zone nécrotique plus ou moins arrondie centrée par un amas de polynucléaires altérés, entourée par des plages étendues de cellules xanthomateuses, au sein desquelles existent de très nombreuses cellules géantes multinuclées. (fig. 4 et 5) Par place, les zones nécrotiques centrales sont imprégnées de sels calcaires.

A la limite entre corticale et médullaire il existe de nombreux follicules lymphoïdes. Les cavités pyéliques souvent élargies sont bordées par un épithélium aplati, cubique souvent desquamé et entouré par le même granulome inflammatoire que celui précédemment décrit. Au niveau du hile du rein il existe une hyperplasie

considérable du tissu graisseux et du tissu fibreux qui est également infiltré soit de cellules rondes soit de véritables follicules lymphoïdes.

Quelques lésions d'endartérite fibro-élastique en particulier au niveau des artères musculaires de moyen calibre sont visibles.

La plupart des lymphatiques ont une paroi épaissie et une lumière obstruée par une prolifération fibroblastique. (fig. 7)

Conclusion

Pyélonéphrite chronique diffuse xanthogranulomateuse avec nécrose papillaire partiellement calcifiée.

Evolution

Un ionogramme est pratiqué 13 jours après l'intervention ; il montre une azotémie à 0,28 g/l. Il existe toujours une infection urinaire à proteus 15 jours après.

Trois ans et demi après l'intervention, l'enfant est en bon état général et n'a eu aucune infection urinaire depuis.

ANALYSE DES OBSERVATIONS

La confrontation de ces 4 observations autorise quelques remarques d'ordre séméiologique qu'une analyse systématique permettra de mieux préciser.

A. ETUDE CLINIQUE

1. Sexe

Sur ces 4 malades nous recensons 3 garçons (obs. 1, 3, 4) et une fille (obs. 2).

2. Age

Au moment de l'intervention, les enfants sont âgés de 12 mois (obs. 2), 2 ans 6 mois (obs. 4), 2 ans 11 mois (obs. 3), 4 ans 7 mois (obs. 1).

3. Antécédents

Les principaux faits sont rassemblés dans le tableau I.

a) Les antécédents familiaux ont pu être étudiés dans chaque cas. Chez un enfant (obs. 1), la mère avait une lithiase biliaire qui a necessité une cholecystectomie et une tante (du côté maternel) était décédée à l'âge de 11 ans d'"albuminurie". Nous n'avons pas pu avoir d'autre renseignement. La soeur d'un autre enfant (obs. 3) était décédée à l'âge de 2 jours d'hémorragie méningée. Il n'y a aucun autre fait pathologique dans les ascendants et fratries des quatre enfants.

b) Les antécédents personnels

- La grossesse s'est déroulée normalement pour 2 enfants (obs. 1 et 4). Dans un cas (obs. 2), elle a été marquée au 45° jour par un épisode associant

céphalées, vertiges, vomissements et fièvre à 40°. Cet épisode a duré 5 jours et a nécessité un traitement qui n'a pas été précisé. Puis la mère a présenté, 2 jours avant l'accouchement, un "point de congestion". Dans le dernier cas (obs. 3), la mère a dû être hospitalisée pendant 3 semaines pour une broncho-pneumonie s'accompagnant de pleurésie, survenue au 7ème mois. Le traitement n'a pas pu être précisé.

- L'accouchement a eu lieu au terme de 9 mois dans 2 cas (obs. 3 et 4), aurait été avancé d'environ 15 jours par une crise de colique hépatique (obs. 1), a été nettement prématuré puisqu'au terme de 6 mois $\frac{1}{2}$ dans un cas (obs. 2).

Le cri a toujours été immédiat. La cyanose n'a jamais été notée et aucune réanimation n'a été nécessaire. L'ictère néonatal n'a pu être étudié dans 2 observations (obs. 2 et 4), a existé dans un cas (obs. 3) et a manqué dans un cas (obs. 1). Le poids de naissance était normal dans 3 cas : 7 à 8 livres (obs. 1), 3.300 g (obs. 4), 3.500 g (obs. 3). Enfin l'enfant né au terme de 6 mois $\frac{1}{2}$ (obs. 2) avait un poids de 1830 g et a donc été mis en couveuse 1 mois.

- Le régime alimentaire n'a pu être étudié que dans 3 cas (obs. 1, 2, 3).

Un enfant a reçu uniquement du lait Nestlé pendant 6 mois, puis à cet âge farines et légumes furent introduits et le lait concentré remplacé par du lait de vache (obs. 1). Un autre (obs. 2) a été nourri avec du lait de femme puis Pelargon ou Leniel plus farines pendant 10 mois, date à laquelle légumes-viandes furent commencés. Le 3ème enfant (obs. 3) a été au sein pendant 6 mois, les farines ayant été commencées à 4 mois et les légumes et la viande à 7 mois.

- La vitamino-thérapie et la calcithérapie n'ont pu être étudiées que dans 2 cas (obs. 1 et 3). Il est absolument sûr que l'un d'eux (obs. 1) n'a reçu aucun traitement. L'autre (obs. 3) a reçu vers l'âge de 18 mois un unique flacon de Calcigénol.

- Les vaccinations n'ont pu être étudiées que dans 3 cas (Obs. 1, 2, 3). Deux enfants n'ont jamais été vaccinés (obs. 1 et 3). Le 3ème a eu la vaccination antivariolique à 6 mois et a reçu deux injections de l'association diphtérie-tétanos-coquelucho.

- Nous avons étudié les Antécédents pathologiques dans les quatre cas. Comme maladie infectieuse, nous notons la varicelle à un an (obs. 1) et à 2 ans (obs. 3). Ce dernier enfant a présenté aussi une éruption vésiculeuse avec fébricule survenue 2 jours après la 2ème injection de diphtérie-tétanos-coquelucho.

Un 3ème enfant (obs. 4) n'a fait aucune maladie infectieuse. Ces trois

I - ANTECEDENTS

Observations N°	ANTECEDENTS FAMILIAUX	GROSSESSE	ACCOUCHEMENT				PATHOLOGIE	VACCINATION	ALIMENTATION		VITAMINE D	DEVELOPPEMENT PSYCHO-MOTEUR	
			Terme Mois	Cri immédiat	Poids	Cyanose			Introduction Farines	Légumes		Q D	Propreté
1	. mère : lithiase biliaire tante décédée à 11 ans d'albuminurie	normale colique hépatique à 8 mois 1/2	8 1/2	+	7 à 8 livres	-	Varicelle à 1 an	0	6 mois	6 mois	0	N	13 mois
2	0	{ 39° céphalées vomissements du 45e au 50e J. point de congestion 2 J. avant l'accouchement	6 1/2	+	1830 g	-	Infection du pied 1 mois Bronchite : 3 mois Déshydratation : 8 mois Otite : 10 mois	0		10 mois		AN	
3	soeur décédée à 2 jours de syndrome hémorragique	double broncho pneumonie + pleurésie à 7 mois	9	+	3300 g	-	Varicelle : 2 ans Eruption vésiculeuse à 2 ans 1/2	- VAV - DT coq (1e & 2e)	4 mois	7 mois	±	N	2 ans
4	0	Normale	9	+	3500 g	-	0					N	

II - PRINCIPALES DONNEES CLINIQUES ET HEMATOLOGIQUES

Observ. N°	Sexe	Age de Début	Circonstance de découverte	SYMPTOMATOLOGIE						Traitement Anti-biotique	EXAMEN CLINIQUE							NUMERATION - FORMULE SANGUINE		
				Emis. de calculs	Pyurie	Soif	Fièvre	Hématurie	Durée		Age	Malformations	Retard staturo - pondéral T en DS	Retard staturo - pondéral P en DS	TA en cm/hg	Abdomen	Miction	Hémoglobine en g/100 cc	Leucocytes	Polynucléaires p. 100
1	M	2 ans 6 mois	rétention d'urine	+	+	+	-	-	2 ans	0	4 ans 7 mois	0	- 1	- 1 1/2	11-7	Calculs	AN	13	17800	76
2	F	néonatal	examen d'urine systématique	-	+	-	?	-	10 mois	+	11 mois	+	- 1	- 2	9-6	0	?	7,6	10800	31
3	M	2 ans 8 mois	examen d'urine systématique	-	+	+	-	-	3 mois	+	2 ans 11 mois	0	- 1/2	- 1/2	11-8	0	N	10	22000	91
4	M	2 ans 4 mois	dysurie pollakiurie	-	+	-	-	-	2 mois	+	2 ans 6 mois	0	- 2	- 2	9-6	rein G augmenté	AN	13,7	8800	31

enfants n'ont, par ailleurs, jamais fait d'épisode infectieux non expliqué.

La 4ème enfant (obs. 2) a une histoire beaucoup plus chargée et a été hospitalisée à plusieurs reprises pour infection du pied à 15 jours, bronchite à 3 mois, déshydratation par diarrhée et vomissements à 8 mois, et otite à 10 mois.

- Le développement psycho-moteur a été étudié dans les 4 cas. Il était normal dans 3 cas (obs. 1, 3, 4), en particulier la propreté diurne et nocturne était acquise à 13 mois (obs. 1) et à 2 ans (obs. 3). La 4ème enfant (obs. 2) qui était prématurée et a été hospitalisée plusieurs fois a eu un développement psycho-moteur anormal: sourit à 6 mois, tient sa tête à 7 mois, tient assise à 11 mois.

4. Histoire de la maladie

(les principaux faits sont rassemblés dans le tableau II)

a) Circonstances de découverte

- L'âge d'apparition des premiers signes attirant l'attention sur l'appareil urinaire est néonatal dans un cas (obs. 2). Dans les trois autres cas,il est autour de 2 ans $\frac{1}{2}$, en effet, on note 2 ans 6 mois (obs. 1), 2 ans 8 mois (obs. 3) et 2 ans 4 mois (obs. 4).

- La découverte de la maladie s'est faite dans deux cas lors d'un examen systématique d'urines qui montrait une pyurie, chez un enfant en couveuse (obs. 2) et lors de la 3ème injection de vaccin (obs. 3). Dans les deux autres cas, il existait une symptomatologie fonctionnelle : une brutale rétention d'urine amenait à la découverte et l'ablation de calcul dans l'urètre (obs. 1). Une association de dysurie et pollakiurie faisaient découvrir une pyurie (obs. 4).

b) Histoire clinique jusqu'à l'intervention

- Le délai entre le signe d'alarme et l'intervention est de 2 ans (obs. 1), 10 mois $\frac{1}{2}$ (obs. 2), 3 mois $\frac{1}{2}$ (obs. 3) et 2 mois $\frac{1}{2}$ (obs. 4).

- La symptomatologie pendant cette période est simple : il s'agit de pyurie rebelle aux antibiotiques et aux sulfamides dans 3 cas (obs. 2, 3, 4). Les traitements prescrits n'ont pas été précisés dans un cas (obs. 2), il ne s'agissait peut-être pas d'un traitement urinaire spécifique. Mais l'on trouve la succession de Chloramphénicol, Sultirène, Furadöïne, Pénicilline, dans un cas (obs. 3), et de la Colimycine chez l'autre (obs. 4).

Pour le 4ème enfant (obs. 1), après l'ablation du calcul de l'urètre, il y a environ 2 ans de silence clinique puis l'enfant va émettre à plusieurs

reprises des calculs et les urines seront pyuriques. L'enfant n'a pas reçu de traitement semble-t-il.

Dans trois cas, la fièvre n'a jamais été notée (obs. 1, 3, 4). Pour la quatrième (obs. 2) il y a eu plusieurs épisodes fébriles en rapport avec d'autres infections que l'infection urinaire.

L'hématurie macroscopique n'a jamais été notée.

La soif a été notée dans 2 cas (obs. 1 et 3).

5. Examen clinique

(les principaux faits sont rassemblés dans le tableau II)

- Trois enfants sont normaux (obs. 1, 3, 4). Un enfant (obs. 2) présente deux sillons amniotiques au membre inférieur droit et des malformations des extrémités.

- Il existe un net retard staturo-pondéral dans 3 cas (obs. 1, 2, 4). Pour deux d'entre eux (obs. 1 et 2), le retard s'inscrit dans la première déviation standard, pour l'autre (obs. 4), le retard se situe dans la deuxième déviation standard.

- La tension artérielle est normale dans 2 cas (obs. 2 et 4)et est à la limite supérieure de la normale pour les 2 autres (obs. 1 et 3).

- La palpation de l'abdomen était normale dans 2 cas (obs. 2 et 3), permettait de trouver une tuméfaction de l'angle costo-musculaire gauche donnant le contact lombaire (obs. 4) et des calculs retrouvés par le toucher rectal sur les voies urinaires droites (obs. 1).

- La miction était normale (obs. 3), interrompue fréquemment (obs. 4). Le jet était mauvais dans un cas (obs. 1). Elle n'a pas été observée dans le 4ème cas.

- La diurèse a pu être mesurée dans 3 cas (obs. 1, 3, 4). Elle était normale dans 2 cas (obs. 3 et 4) et à la limite supérieure de la normale (obs. 1).

- Les cuti -réactions à la tuberculine étaient négatives.

B. ETUDE BIOLOGIQUE

1. Hématologie

(les principaux faits sont rassemblés dans le tableau II)

- Le nombre des hématies et le taux d'hémoglobine était normal dans 2

III - PRINCIPALES DONNEES PLASMATIQUES

Obs. n°	pH	CO_3H mg/l	CO_3H_2 M/l	Cl mg/l	Na mg/l	K mg/l	Urée mg/l	Ca mg/l	P mg/l	Phosphatases alcalines	Protéines g/l	Cholestérol g/l	Lipides g/l	Acide urique mg/l	△ Corrigé
1	7,40	25	1,25	104	136	3,8	0,23	98	40	7,4 U B	80			28,50	
2		18		101	141	5	0,29	84			85				- 0°57
3	7,38	23,3	1,2	100	135	4,6	0,25	98	40	10,5 UKA	76	1,50	4		
4	7,34			100	132	5,2	0,41 0,28	102 89	44 63	6 U B	73				

IV - PRINCIPALES DONNEES URINAIRES

Obs. N°	Volume ml/ 24 h	CULOTS URINAIRES N°	Proteus	Escherichia	Entérocoque	Staphylocoque	Bacille gram +	Bacille gram -	Bacille Koch	Hématies Minute	Leucocytes Minute	Albumine	Na mEq/24 h.	Cl mEq/24 h.	K mEq/24 h.	Urée mg/24 h.	Calciurie mg/kg/24h	Phosphaturie mg/kg/ 24 h.	pH	Sucre Réducteur	Amino-acidurie	Acide oxalique g/24 h.
1	400 à 500	1			+																	
		2			+				-			0,11 g/24 h	75	84	39							
		3	+													7,5	5		6,6	-	normale	
2	?	1	+		+					100	110000	0,15 g/l	100/1	130/1	70/1							
		2		+	+																	
		3				+		+	-							17,50 /1			6	-	sub-normale	
		4	+							55	562											
		5	après l'intervention pas de germe																			
3	100 à 300	1					+	+				2 g/l										
		2			pas de germe					40000	2600000	0,60 g/l	17	23	21		1		5,8 à	-		
		3	+									0,4 g/24h				6	2	17	6,1		normale	0,030
		4	après l'intervention pas de germe							1900	1950											
4	100 à 300	1	+																			
		2	+		+	+				20400	530000	1 à 5 g/l					1	19	5 à			
		3				+			-	100	322000								6,3	-		
		après l'intervention																				
		4	+		+					100	640	0,2 g/24 h										

cas (obs. 1 et 4). Il existait, par contre, une nette hypochromie dans les 2 autres : 7 g 6 (obs. 2) et 10 g (obs. 3).

- Une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles existait dans 2 cas : 17 800 leucocytes à 76 % de polynucléaires (obs. 1) et 22 000 leucocytes à 51 % de polynucléaires (obs. 3). Chez un enfant (obs. 2), il existait une discrète hyperleucocytose à 10 800 sans inversion de la formule. La formule blanche était normale dans le 4ème cas (obs. 4).

- La vitesse de sédimentation étudiée dans 2 cas (obs. 3 et 4) était accélérée.

2. Données plasmatiques

Les principales données sont rassemblées dans le tableau III.

- L'étude de l'azotémie montre des chiffres normaux dans 3 cas (obs. 1, 2, 3). Dans un cas (obs. 4) elle est à la limite supérieure de la normale (0,41 g/l) mais un taux normal sera retrouvé après l'intervention.

- Les taux de sodium, potassium, chlore, sont normaux dans les 4 cas. Le pH sanguin n'a été étudié que dans 3 cas (obs. 1, 3, 4), il était normal. La réserve alcaline normale dans 2 cas (obs. 1 et 3) est discrètement abaissée à 18 mg/l dans un cas (obs. 2)(mais on ne peut parler d'acidose car le chlore était normal) n'a pas été calculée dans le 4ème cas (obs. 4).

- Les calcémies sont normales dans 3 cas (obs. 1, 3, 4) abaissée à 84 mg/l dans le 4ème (obs. 2). La phosphorémie et le taux des phosphatases alcalines étudiées dans 3 cas (obs. 1, 3, 4) étaient normales.

- La cholestérolémie et la lipémie calculées dans l'observation 3 étaient normales.

- L'urémie était à un taux normal (obs. 1).

3. Données urinaires

Les principales données sont résumées dans le tableau IV.

a) Plusieurs culots urinaires ont pu être faits chez chaque enfant. Les urines ont toujours été notées troubles ou même purulentes (obs. 1). Des leucocytes altérés ont toujours été notés.

L'infection urinaire est présente dans les 4 cas associant plusieurs

germes : Entérocoque, Protéus (obs. 1) ; Bacille gram- Staphylocoque, Protéus, Entérocoque, Escherichia coli (obs. 2) ; Protéus, Staphylocoque, Entérocoque, Escherichia coli (obs. 4). Bacilles gram (+), gram (-) et Proteus (obs. 3)

Nous trouvons donc : 4 fois le Protéus (obs. 1, 2, 3, 4)
3 fois l'Entérocoque (obs. 1, 2, 4)
2 fois le Staphylocoque doré (obs. 2, 4)
2 fois l'Escherichia coli (obs. 1, 4)
1 fois un bacille gram (-) non identifié (obs. 2)
1 fois un bacille gram (-) et bacille gram (+) (obs. 3)

Le bacille de Koch recherché dans 3 cas (obs. 1, 2, 3) n'a pas été retrouvé.

b) L'élimination des éléments figurés par minute a été faite dans 3 cas (obs. 2, 3, 4).

La leucocyturie est toujours élevée atteignant 110 000 (obs. 2), 600 000 (obs. 3) et 530 000 (obs. 4).

Une hématurie microscopique a été notée dans 2 observations : 22 000 (obs. 4) et 40 000 (obs. 3). Dans le 3ème cas (obs. 2) le nombre d'hématies minute a été noté inférieur à 100.

c) Ionogramme

- L'albuminurie a été recherchée dans les 4 cas. Bien que nous ne puissions l'affirmer car beaucoup de taux n'ont pas été exprimés qu'en gramme par litre, l'albuminurie est assez faible lorsqu'elle est exprimée en gramme par 24 h : 0,11 g/24 h (obs. 1), 0,40 g/24 h (obs. 3), 0,30 g/24 h (obs. 4), le dernier enfant (obs. 2) avait une albuminurie de 0,15 g/litre.

- L'élimination urinaire de sodium, chlore, potassium nous a paru normale dans les obs. 1, 3, 2, mais il est difficile de l'affirmer devant un seul dosage.

- La calciurie a été étudiée dans 3 cas (obs. 1, 3, 4). Normale dans 2 cas (obs. 3 et 4), elle est à la limite supérieure de la normale (5 mg/kg/24 h) dans le 3ème cas (obs. 1).

- Le pH urinaire était normal dans les 4 cas (mais il s'agissait d'urines infectées).

- La recherche de sucre réducteur a toujours été négative.

L'aminoacidurie était normale dans 3 cas (obs. 1, 2, 3). Elle n'a pas

V - DONNEES RADIOLOGIQUES

Obs. N°	UROGRAPHIE INTRA VEINEUSE										CYSTOGRAPHIE
		COTE ATTEINT							AUTRE COTE			
					CALCULS							
						URETERE						
	N°	COTE	SECRETION	TAILLE	REIN	Initial	Reste du Trajet	VESSIE	SECRETION	MORPHOLOGIE	CALCULS	REFLUX
1		droit	nulle	augmentée	+	+	+	+	normale	normale	0	
2	1	droit	presque nulle		+	+	0	0	normale	dilatation	+	
	2	droit	presque nulle	diminuée	+	+	0	0	normale	normale	0	
3		droit	nulle	diminuée	+	+	0	0	normale	normale	0	0
4		gauche	nulle	diminuée	0	0	0	0	normale	normale	0	0

été recherchée dans le 4ème cas (obs. 4).

Dans un cas (obs. 3) on a pratiqué un dosage d'acide oxalique qui était normal, une réaction de Brand qui était négative et une épreuve de concentration qui était normale.

C. ETUDE RADIOLOGIQUE

Les principales données sont rassemblées dans le tableau V.

1. Appareil urinaire

- Elle a comporté dans tous les cas des clichés sans préparation de l'abdomen et une urographie intra-veineuse et mettait en évidence des lésions unilatérales avant l'intervention.

Le côté droit était atteint 3 fois (obs. 1, 2, 3).

La secrétion était nulle dans 3 cas (obs. 1, 3, 4) et presque inexistante dans le 4ème cas (obs. 2). De l'autre côté, la secrétion apparait dans des délais normaux, la morphologie est strictement normale et l'évacuation se fait normalement. Il existe chaque fois une hypertrophie compensatrice.

Du côté du rein muet, dans 3 cas (obs. 1, 2, 3) il existait des calculs opaques. Leur situation et leur nombre étaient variables. Dans un cas (obs. 1) ils sont innombrables, bourrant calices, bassinet, uretère très dilaté et la vessie.

Des calculs moulent les cavités du pôle supérieur et du pôle inférieur, un autre situé à la jonction pyélo urétérale (obs. 2 et 3). Dans la 4ème observation, aucun calcul n'était visible . Un seul cas, (obs. 2), comportait une première série de clichés faits 3 mois avant. Il existait une grande différence des deux séries : car en plus de l'image décrite ci-dessus et qui apparaissait là strictement unilatérale, de l'autre côté un calcul de la portion terminale de l'uretère était visible et avait entrainé une dilatation de l'uretère sus-jacent et des cavités pyelocaliciellos. Il semble que ce calcul ait été éliminé puisque comme nous l'avons dit avant l'intervention les voies urinaires du côté opposé étaient libres et normales.

- Une cystographie a été pratiquée dans 2 cas (obs. 3, 4). Elle a été parfaitement normale et n'a pas mis en évidence de reflux.

2. Squelette

- La trame osseuse était normale dans les 4 cas.

- L'âge osseux a pu être calculé dans 3 cas (obs. 1, 2, 3). Il est de 4 ans pour un âge réel de 4 ans 7 mois (obs. 1), 2 mois pour un âge réel de 11 mois (obs. 2), 2 ans 4 mois pour un âge réel de 2 ans 11 mois (obs. 3).

D. TRAITEMENT ET EVOLUTION

Le seul traitement a été la néphrectomie.

Trois enfants (obs. 2, 3, 4) ont été suivis depuis l'intervention. Ils sont actuellement en bon état général et n'ont pas présenté d'infection urinaire. Le recul est de 2 ans (obs. 2), de 3 ans et demi (obs. 4) et de 4 ans (obs. 3).

E. ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

1. Matériel et méthodes

Notre étude a porté sur 4 pièces de néphrectomie effectuées à des âges variables. (4 ans 7 mois, 1 an, 3 ans, 2 ans 7 mois).

Après examen macroscopique, des coupes médianes, longitudinales ont été pratiquées et des tranches de section, intéressant toute la hauteur de parenchyme rénal, incluses en paraffine et coupées pour examen histologique.

Diverses colorations ont été utilisées pour l'étude de ces fragments :

- hématéine eosine
- trichrome vert lumière
- période -Acide-Schiff
- orcéine pour la coloration des fibres élastiques
- Von Kossa pour l'identification du calcium
- Scharlach R sur coupes à congélation pour la coloration des graisses.

2. Résultats

a) Du point de vue macroscopique :

Excepté dans un cas (obs. 1) où le rein était augmenté de volume et pesait 80 grammes, dans tous les autres cas, les reins étaient plutôt petits (25 à 35 g.).

La surface de ces reins était grenue et ils étaient faciles à décapsuler.

L'uretère était considérablement dilaté et rétréci à la jonction pyélo-caliciolle dans un cas (obs. 1), légèrement dilaté à sa partie supérieure dans un autre (obs. 2). Il était normal dans les deux autres cas.

Tous contenaient un magma puriforme gélatineux parsemé de calculs de taille variable. Ceux-ci étaient minuscules dans un cas (obs. 4).

A la coupe, ils présentaient tous les mêmes caractéristiques : une atrophie parfois considérable (obs. 1) de la corticale et une dilatation des cavités pyélo-caliciolles. Celle-ci est cependant très discrète dans un cas (obs. 4).

Dans trois cas (obs. 1, 2, 3), autour des cavités pyélo-caliciolles dilatées, existait une bordure jaunâtre, assez dense. Soit, elle ne dépassait pas la corticale (obs. 2, 3), soit, elle envahissait la corticale sous forme de nodules de taille variable (obs. 1).

Les papilles étaient amputées dans ces 3 cas (obs. 1, 2, 3).

Par contre, dans un cas (obs. 4), celles-ci étaient occupées par des "microabcès" séparés de la corticale amincie, par le même liseré jaunâtre.

b) Du point de vue histopathologique

A quelques nuances près, l'aspect était absolument identique.

Schématiquement on peut décrire 4 zones dans ces reins :

- une zone de pyélonéphrite chronique diffuse épargnant rarement quelques ilots de parenchyme rénal normal (obs. 3) caractérisé par une fibrose glomérulaire ou périglomérulaire, une atrophie tubulaire sans épaississement des vitrées mais avec parfois quelques petits cylindres hyalins intratubulaires, rapprochant les glomérules les uns des autres et surtout un infiltrat inflammatoire très dense.
- une zone fibro-inflammatoire entre la jonction cortico-médullaire et la papille au sein de laquelle on trouve quelques tubes distaux disposés sans ordre.
- un granulome composé de lymphocytes, de plasmocytes, de polynucléaires souvent éosinophiles (obs. 1 et 2) et surtout de plages de cellules xanthomateuses. Celles-ci se sont avérées être des macrophages remplis de graisses identifiées aux colorations par le Scharlach R après coupes à congélation.

  Ces cellules "spumeuses" étaient particulièrement abondantes dans deux cas (obs. 1, 4).

Au sein de ces plages, il existait des cellules géantes multinucléées en grande abondance (obs. 1 et 4) ou plus rares (obs. 2 et 3).

- un magma nécrotique partiellement anhiste, partiellement composé de débris cellulaires : polynucléaires altérés, noyaux pycnotiques, cellules spumeuses nécrotiques, siégeant soit au sein des papilles (obs. 4) soit en bordure des cavités pyélocalicielles dilatées et faisant éruption dans celles-ci (obs. 1, 2, 3) par effraction de la muqueuse pyélique le plus plus souvent desquamée à cet endroit.

Dans les 4 observations, ces magmas nécrotiques étaient imprégnés de sels calcaires en plus ou moins grande abondance. Les calcifications étaient très abondantes (obs. 1 et 3) ou plus discrètes (obs. 2 et 4). C'est autour de ces calcifications en général que se trouvent surtout groupées les cellules géantes multinucléées sus-mentionnées.

Les artères étaient soit normales (obs. 2 et 3), soit, elles présentaient des lésions d'endartérité fibroélastique modérées.(obs. 1 et 4)

Les lymphatiques étaient normaux dans deux cas (obs. 2 et 3). Ils étaient obstrués par une prolifération fibroblastique dans les 2 autres (obs. 1 et 4).

En résumé, il s'agit dans ces 4 observations d'un aspect caractéristique de ce qu'il est convenu d'appeler une pyélonéphrite chronique xanthogranulomateuse diffuse.

Il faut insister sur 2 faits :

- les zones xanthogranulomateuses entourent toujours des nodules nécrotiques et ceux-ci siègent toujours soit au centre des papilles lorsqu'elles existent (obs. 4) soit en bordure des cavités pyélo-calicielles dilatées creusées aux dépens des pyramides (obs. 1, 2, 3).

- Dans 2 cas (obs. 1 et 4), il existait des lésions d'endartérite fibroélastique modérée mais surtout une obstruction des lymphatiques par une prolifération fibroblastique.

C O M M E N T A I R E S

Nous pouvons, après avoir analysé ces quatre observations, esquisser un tableau assez univoque de l'affection. Il s'agissait de quatre petits enfants présentant une pyurie chronique et rebelle aux traitements.

L'un d'eux de plus, éliminait des calculs. La tension artérielle était normale.

L'examen radiologique mettait en évidence un rein muet et des calculs du même côté, dans trois cas.

L'examen de la pièce d'exérèse montrait des cavités dilatées, contenant un matériel puriforme et des calculs. La corticale était très atrophique et présentait une pyélonéphrite chronique.

Dans la médullaire, existaient des zones de nécrose entourées d'un granulome inflammatoire caractéristique par la présence de nappes de cellules chargées de graisse. Un tel aspect correspond à une entité particulière appelée la pyélonéphrite xanthogranulomateuse.

L'évolution après la néphrectomie est favorable.

Nous avons donc recherché les observations de la littérature touchant ce sujet pour en faire une étude clinique, biologique, radiologique et anatomopathologique.

A. La pyélonéphrite xanthogranulomateuse dans la littérature :

"SCHLAGENHAUFER (91), en 1916, paraît avoir été le premier à insister sur un aspect particulier de certaines pyélonéphrites. Il décrivit ainsi, dans le rein

des granulomes centrés par des amas de staphylocoques et dont le pourtour était formé de leucocytes, fibroblastes, plasmocytes et de cellules spumeuses. Etant donné la ressemblance de ces lésions avec l'actinomycose, l'auteur donna le nom de staphylomycose à cette entité.

Cette publication ne semble avoir eu que peu de retentissement puisque ce n'est qu'en 1934 que PUTSCHAR (79) attira l'attention sur la présence de cellules spumeuses se trouvant à la périphérie de petits abcès, le tout prenant une coloration ressemblant à du "beurre".

OSTERLIND, (74), en 1944, introduisit le terme de "pyélonéphrite xanthomateuse" et rapporta 3 observations. Il émit les premières hypothèses pathogéniques .

Les années suivantes, il n'y eut que peu de publications. Le fait est sans doute dû aux difficultés de diagnostic chez l'adulte, que ce soit avec la tuberculose(5), la liponatose (19), la malakoplakia (23) et surtout le cancer du rein (13-59-63-92).

GHOSH, (26), en 1955, puis SELZER et coll (92) en 1959 vont définir l'entité tant sur les plans clinique et radiologique qu'anatomo-pathologique. Le terme de pyélonéphrite xanthogranulomateuse va alors être adopté par tous.

Le nombre des cas publiés va alors augmenter puisque HOOPER et coll (39) rapportent une quinzaine d'observations vues en 3 ans et que FRIEDENBERG et coll (24) trouvent 12 cas parmi les néphrectomies faites pendant une période de 10 ans.

La pyélonéphrite xanthogranulomateuse a pu être réalisée expérimentalement chez le lapin et chez le rat 10 jours après obstruction urétérale et injection intra-veineuse de culture de Escherichia coli (36).

Nous avons limité notre étude à celles qui, comme les quatre que nous avons rapportées présentaient une atteinte diffuse du parenchyme rénal. Nous n'avons donc pas retenu les atteintes localisées qui ne posent pas exactement le même problème (3-13-24-29-59-60-63-68-77-83-92-95-103). Nous avons de même éliminé certaines observations, soit que nous n'ayons pu les consulter dans le texte original (19-79-91-), soit que le prélèvement ait été fait par bopsie (92) soit que l'auteur n'ait pas été assez explicite sur la diffusion des lésions (92) .

Nous avons ainsi retrouvé 89 observations.

L'atteinte est exceptionnelle chez l'enfant, puisque seulement 3 cas ont été publiés. AVNET et coll présentent 2 observations dont l'une était celle d'une fillette de 9 ans. Un autre enfant, un garçon de 13 ans se trouve parmi les 12 cas de FRIEDENBERG et coll. Dans ces 2 cas l'atteinte était localisée.

La troisième observation d'enfant est rapportée par VAZQUEZ et HERRAND et sera rapportée ultérieurement.

Notre étude a donc porté sur 54 cas qui sont les observations de MELICOW (65), OSTERLIND (74), BARRIE (5), FRERICHS (23), MIROUZE (67), SAEED et FINE (88), HATCH (35), SETH (93), KAWAICHI (44) et les observations n° 6 et 7 de SELZER et coll. (92).
Les observations n°,2,3,4 de RIOZ-DALENZ et PEACOCK (83)
Les observations n° 1,2,3,4,5,6,7 de VAZQUEZ, HERRAND (103)
Les observations n° 1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,12,13,14,15 de HOOPER (39)
Les observations n° 1,2,3,4,5,7,8,9,10,11 de FRIEDENBERG et SPJUT

Ces 54 observations nous paraissent assez homogènes pour qu'un tableau clinique, biologique, radiologique et anatomo-pathologique soit fait.

B. Etude clinique

1. Nombre de cas

Nous avons donc retenu 53 cas d'adulte et un cas d'enfant que nous rapporterons.

2. Sexe et âge

Nous recensons 19 hommes et 34 femmes dont les âges se répartissent entre 24 et 82 ans avec une nette prédominance pour la cinquantaine puisque nous en trouvons 5 de 20 à 30 ans, 11 de 30 à 40 ans, 11 de 40 à 50 ans, 16 de 50 à 60 ans, 6 de 60 à 70 , 3 de 70 à 80 et un de 82 ans. L'enfant est un garçon de 2 ans.

3. Les signes imposant l'hospitalisation

Ils sont variables. Nous avons pu noter ainsi : 42 fois une douleur abdominale (5-23-24-35-39-44-65-67-74-83-88-92-93-103), 23 fois fièvre

s'accompagnant ou non de frissons (23-24-39-74-83-88-93-103), 18 fois des signes urinaires à type de brulures, pollakiurie, constatation d'urines troubles (5-23-24-39-65-74-88-103), 16 fois une perte de poids atteignant souvent plusieurs kilogrammes (23-24-35-65-74-83-88-92-93), 9 fois une fatigabilité (24 - 74), 3 fois des signes digestifs : nausées, vomissements, anorexie (35-83-103), 3 fois une hématurie macroscopique (24-39-103). Ces signes sont diversement associés : douleur abdominale et fièvre étant l'association la plus fréquente.

4. Etude des antécédents

Bien que les auteurs soient assez peu explicites sur les antécédents des malades, il nous a semblé que beaucoup d'entre eux avaient un passé urologique ancien. En effet, si pour certains, l'épisode aigu semble avoir quelques jours ou semaines avant l'intervention, pour beaucoup d'entre eux on peut noter l'existence d'épisodes urinaires des mois ou même des années auparavant.

Ainsi, nous avons retrouvé plusieurs histoires calculeuses : ablation d'un calcul situé dans la vessie 7 mois avant l'épisode actuel après 3 mois de brulures mictionnelles (5), ablation d'un calcul de l'uretère 1 an auparavant après 10 ans de coliques néphrétiques (92), ablation d'un calcul de l'uretère 6 ans avant (88), expulsion spontanée de calculs 1 an et 3 ans avant (88), calcul connu à l'urographie intraveineuse depuis 5 ans (24), 3 ans, 15 ans, 18 ans (44).

Nous avons pu noter aussi : pyélite 5 ans avant (103) ou 17 ans avant (24), albuminurie et hématurie 9 ans avant (74), douleurs lombaires et hématurie 9 ans avant (65).

Pour certains, le début des troubles a été rapporté à la grossesse 9 ans (24), 4 ans (24), 17 ans (24) ou 1 an (74) avant, ou à l'augmentation de volume de la prostate que ce soit un cancer ou un adénome depuis 1 an (103), 8 ans (24), 4 ans (24) ou 10 ans avant (24).

Enfin trois histoires sont assez extraordinaires pour être notées : un cancer du col irradié 2 ans avant puis découverte d'une tumeur d'une annexe obstruant l'uretère droit 3 mois avant l'épisode aigu (35), un anévrysme de l'aorte englobant l'artère rénale découvert et enlevé 1 mois avant (88), une fracture des premières vertèbres lombaires 8 mois avant ayant entrainé des troubles neurologiques (65).

Dans les antécédents, le diabète existait 5 fois (24-39), 4 malades avaient des réactions syphilitiques positives (39) une jeune femme avait eu une méningite tuberculeuse 8 ans auparavant (67), 4 étaient paraphlégiques (39-44), enfin un autre avait été opéré d'un carcinome du colon (88).

5. Examen clinique

Chez un malade fatigué, fébrile, la palpation de l'abdomen a permis de découvrir 26 fois une masse douloureuse ou non (24-39-44-69-74-83-92-93-103), 17 fois une douleur provoquée dans l'angle costo-vertébral ou dans l'hypocondre (23-24-39-65-88-103). L'hypertension artérielle n'a été notée que 7 fois (39-44-88).

C. Etude biologique

1. Hématologie

Une anémie d'intensité variable est souvent notée : 28 fois (23-24-35-65-83-92-93-103). L'hyperleucocytose a été notée 14 fois (39-83-88-92), chiffre auquel nous ajoutons quelques malades de Friedenberg (24) et 2 malades ayant une polynucléose (65).

2. Données urinaires

Dans les urines, l'albuminurie a pu être retrouvée 36 fois (5-39-24-65 74-83-44-88-92), la leucocyturie 39 fois (24-35-39-44-74-88-92-103) et la pyurie 8 fois (5-23-65-74-93). La présence d'hématies a été notée 20 fois (39-24-44-65-83-88).

3. Bactériologie

La recherche des germes a pu être faite dans l'urine et dans la pièce opératoire. Dans l'urine, la culture a été positive 26 fois (5-35-39-24-65-74-83 44-88). Dans la pièce opératoire, la culture a été positive 15 fois. (24-35-39-67-74-92-93-103). Dans 9 de ces 15 cas, le germe était isolé dans la pièce opératoire alors que l'urine était stérile. Dans 6 autres cas il y avait des germes à la fois dans l'urine et la pièce opératoire : ces germes étaient différents 4 fois et étaient les mêmes 2 fois.

Au total, nous avons trouvé le proteus 16 fois (24-39-44-83-103) l'Escherichia coli 9 fois (5-35-39-83-93), le paracolon 5 fois (39-24), le staphylocoque 4 fois (39-74), l'aérobacter3 fois (39-92) des bactéries non identifiées 3 fois (24-88), le bacille de Koch 2 fois (65) le peudomonas 2 fois (35-39) le pyocyanique 1 fois (5). Ces germes pouvant être associés ou trouvés à deux culots différents.

Nous avons donc trouvé 35 cas où un germe a pu être identifié et 4 cas de pyurie (23-63-103-74) où aucun germe n'a pu être isolé à la culture. Certains malades avaient reçu des traitements antibiotiques. Chez d'autres, il ne semble pas y avoir eu plusieurs culots urinaires, mais il est difficile d'affirmer que l'infection urinaire n'existait pas.

4. Données plasmatiques

Les auteurs ne semblent pas s'être intéressés ou n'ont pas rapporté les résultats d'examens biologiques. Tous les tests des 11 malades de Friedenberg (24) étaient normaux, c'est-à-dire : calcémie, phosphorémie, phosphatases alcalines urée sanguine, phosphatases acides, protidémie, acide urique et cholestérol.

Quant à ceux de Hooper (39) calcémie, phosphorémie et uricémie étaient normaux.

D. Etude radiologique

Elle comprenait dans la plupart des cas l'étude des radiographies de l'abdomen sans préparation, des urographies intra-veineuses. Dans quelques cas, une opacification par voie rétrograde a eu lieu, soit associée à l'urographie intra-veineuse, soit isolée.

Il s'agit toujours d'une affection unilatérale.

1. Calculs

La présence de calculs a été signalée dans 37 observations (24-39-44-65 67-74-83-88-92-93-103). Leur situation n'apparaît pas toujours nettement dans les textes.

Ils peuvent être dans les calices, le bassinet ou à la jonction urétéro-pyélique. Leur nombre est variable, le plus souvent unique, parfois multiple.

La présence de calculs des 2 cotés a été signalée dans 2 observations (24).

2. Taille

La taille du rein est le plus souvent augmentée.

3. Sécrétion

L'absence d'injection a été signalée 45 fois (5-24-35-39-44-67-83-88-92-103) et nous y ajoutons un cas où la sécrétion était presque nulle (103"). Dans 4 cas (23-24-65), la sécrétion existait et l'urographie intra-veineuse mettait en évidence un système pyélocaliciel dilaté.

Dans 2 cas (5-65) seule l'opacification par voie rétrograde avait été pratiquée et montrait une dilatation du bassinet et des calices avec distorsion.

Lorsque la sécrétion est nulle, l'opacification a pu être faite dans quelques cas : ou bien le liquide de contraste ne peut opacifier le système pyélocaliciel, ou bien on obtient les mêmes images de dilatation et de distorsion. Enfin dans 2 cas (103), l'auteur n'a pas rapporté les résultats des examens radiographiques.

4. Artériographie.

- Hatch (35) a rapporté les résultats possibles de l'artériographie préopératoire. Elle montre une diminution de la vascularisation ce qui permet, d'après l'auteur, de faire un diagnostic avant l'intervention, les tumeurs du rein étant hypervascularisées.

E. Traitement et évolution

La néphrectomie a toujours été effectuée. Elle est souvent rendue difficile en raison d'adhérences.

Après l'intervention, l'évolution est très rapidement favorable. Dans quelques cas (24 - 39) on a pu noter une infection urinaire transitoire ou parfois persistante. Aucun cas de récidive sur le côté opposé n'a jamais été rapporté, mais certains malades peuvent faire une pyélonéphrite sur le côté restant. Deux des malades de Friedenberg (24) sont morts 2 et 5 ans après l'intervention d'insuffisance rénale.

F. Etude anatomique

1. Macroscopique : a été pratiquée sur 55 néphrectomies et 1 autopsie (88).

a) L'aspect est déjà évocateur dès l'examen macroscopique.

Le poids du rein est presque toujours augmenté : ainsi lorsque le poids est noté, nous trouvons le plus souvent des valeurs autour de 300 grammes. Dans un cas (24), le poids atteignait 1.270 grammes.

Dans deux cas seulement (88-103) le poids du rein était réellement diminué (60 grammes).

Le tissu péri-rénal est souvent adhérent au rein. Il peut être fibreux (39) ou atteint par le processus xanthogranulomateux et ainsi présenter des abcès (74-103) ou des nodules jaunâtres (5-39-24-93-103).

La capsule est toujours épaissie et difficilement détachable, parfois même non-identifiable (92).

Le rein peut être bosselé par des nodules, présenter des abcès sur sa surface externe (74). On a pu noter aussi des adhérences aux organes voisins comme le colon (39-23).

b) A la coupe, plusieurs caractéristiques peuvent être notées :

Le bassinet et les calices sont toujours dilatés. Mais cette dilatation est variable : elle peut être minime ou elle peut âttoindre la véritable hydronéphrose ne laissant qu'une coque mince de parenchyme (39).

Du pus ou du matériel puriforme s'y trouve souvent en grande quantité pouvant atteindre 1.700 centimètres cubes (5-24-39-23-65-74-88).

Une fois le liquide puriforme a été sanglant (35).

Des calculs y sont souvent présents. Leur situation est variable : dans les calices (83-88), dans le bassinet(74-83-92-103), dans les calices et le bassinet (83-88), à la jonction pyélo-urétérale (24). Un autre auteur (39), s'il ne précise pas leur situation exacte, indique que 7 étaient obstructifs et 4 non-obstructifs.

Un émoussement des calices est souvent noté (5-39-65)

L'uretère peut être dilaté et sa muqueuse érodée (23-44).

La caractéristique principale de l'affection est la présence au sein d'un parenchyme plutôt gris, d'un tissu de couleur jaunâtre.

On trouve ce tissu sous forme de nodules, répartis au hasard dans le parenchyme et mesurant de 1 millimètre à 3 centimètres de diamètre (24-35-39-65-83-88). Une ligne jaunâtre de 2 - 3 millimètres, bordant les calices peut leur être associée (35 - 24).

Dans 2 cas, tout le rein est remplacé par ce tissu (88-92). Quelques auteurs, insistent sur la localisation uniquement médullaire des ces nodules (74-92). Pour l'un (5), ils sont situés dans la moitié apicale des pyramides et saillent dans le calice. Enfin on a pu noter aussi cinq fois des abcès ou cavités situés dans la pyramide et dont la paroi était formée par ce tissu jaunâtre (103).

2. Miscrocopie

Le tissu jaunâtre est dû à la présence de cellules spumeuses. Il s'agit de cellules à cytoplasme pâle et vacuolé. Leur noyau est unique, petit, parfois pycnotique, souvent refoulé à la périphérie. La chromatine y est finement réticulée. Les cellules sont différemment réparties : soit en amas, soit en couches, en nombre plus ou moins grand.

Il existe de plus des infiltrats inflammatoires granulomateux formés de lymphocytes, plasmocytes, macrophages et fibroblastes.

A l'intérieur de ces granulomes, les tubes sont atrophiques, les glomérules également atrophiques présentant une fibrose péri-glomérulaire.

On peut voir des micro-abcès (24-39-83), des cellules géantes multinucléées (23-24-39-83-103), des zones de nécroses (35(65-93) des aires de calcification (65-24-92), des cristaux de cholestérol (24 - 39).

Le reste du parenchyme est assez différemment décrit selon les auteurs : aspect de pyélonéphrite aigüe ou chronique (24-92), tissu fibreux (35-39-23-65 83), sclérose plus ou moins avancée (103).

Certains ont décrit des lésions vasculaires. Il s'agit de "dégénérescence" des artérioles et capillaires avec gouttelettes de lipides dans les parois vasculaires (74), d'artériosclérose (39) d'endartérite excentrique (103), de dégénérescence hyaline avec hyperplasie de l'intima dans les branches primaires de l'artère rénale et des artères arquées, (5), de fibrose des moyennes artères (44).

La muqueuse du bassinet est souvent érodée, détruite (5-74) ou remplacée par du tissu fibreux (93).

Nous nous trouvons en présence d'une atteinte du rein caractérisée par une destruction totale du parenchyme normal et la présence d'une réaction inflammatoire avec cellules chargées de lipides en grand nombre.

L'originalité de cette lésion repose sur les cellules spumeuses. Il convient de distinguer ces nappes de cellules xanthomateuses à localisation particulière de celles que l'on peut rencontrer en petits dépots dans le parenchyme rénal au cours d'affections diverses telles les glomérulo-néphrites, les syndromes néphrotiques ou les syndromes d'Alport.

Cependant les discussions histogénétiques ne semblent pas avoir tenu compte de ces différences étiologiques.

Plusieurs hypothèses sur leur origine peuvent être exposées sans que nous prenions parti.

Löhlein (57) en 1905 pensait qu'il s'agissait de cellules dérivant de l'endothelium des capillaires lymphatiques. Cette hypothèse fut reprise par Fishberg (22) en 1954).

Pour Barrie (5) elles dérivent des fibroblastes et il fait distinguer tous les aspects transitoires.

Beaucoup d'auteurs les font dériver du système réticulo-endothélial étant donné la similitude de ses éléments avec les histiocytes lipophagiques restant des autres lésions (103).

Enfin de récentes études (84 -89) en microscopie électronique au cours des néphroses lipoïdiques et glomérulonéphrites montrent leur origine dans l'epithelium tubulaire rejoignant ainsi l'hypothèse que Mostofi (23) avait formulée.

G. A la fin de cette étude des observations de la littérature, nous rapportons la seule qui, comme la nôtre, touche un enfant. Il s'agit du cas n° 2 de VAZQUEZ et HERRAND (103).

"Garçon de 2 ans, qui avait présenté une anorexie, fièvre à 40° ; difficulté à la marche 4 mois avant. Une amygdalite fût diagnostiquée et l'enfant reçu un traitement antibiotique. Deux mois plus tard, il présentait une boiterie une fièvre et une douleur de l'hypochondre droit.

Une masse de 5 cm. de diamètre était palpée dans la fosse rénale droite.

Les clichés sans préparation montraient la présence d'un calcul de la taille d'un oeuf de poule. A l'urographie, il n'y avait pas de sécrétion à droite.

Dans les urines, on trouvait beaucoup de leucocytes et quelques hématies (2 - 3 par champ) Il existait une anémie de 2.060.000 hématies et une leucocytose

à 13.400 avec une lymphocytose à 56%. La vitesse de sédimentation était de 152 à la première heure, et de 170 à la seconde.

A l'intervention, on trouvait un tissu pararénal infiltré et qui présentait quelques foyers de suppuration.

Le rein mesurait 5,5 x 4,3 cm. et pesait 40 gr. Sur la surface se trouvaient des nodules de 0,5 à 1 cm. de diamètre de couleur jaune. A la coupe, apparaissait un calcul de 2,5 x 2 x 2 cm. qui remplissait le bassinet distendu. Autour du bassinet, existaient de nombreux abcès dont la coupe montrait qu'ils étaient constitués par un tissu de granulation jaune sur une épaisseur de 2 - 3 cm.

Le reste du parenchyme rénal était remplacé par un tissu fibreux."

H. Conclusions de cette étude

La confrontation des observations de la littérature et des 4 présentées permet de tirer quelques conclusions de cette étude.

- Nous avons étudié quatre petits enfants, puisque leur âge au moment de l'intervention variait entre un an et 4 ans 1/2. Le seul cas d'enfant publié touchait un garçon de 2 ans.

Les âges des adultes se répartissent aux, entre 24 et 82 ans avec une prédominance pour la cinquantaine. Il existe dont une nette opposition entre ces tranches d'âge.

- Il existe une symptomatologie fonctionnelle assez riche chez l'adulte puisque l'on peut noter fréquemment : douleurs abdominales, fièvre, perte de poids, troubles urinaires. Cette symptomatologie n'existe pas chez l'enfant puisque, un seul a présenté un épisode de dysurie et pollakiurie qui ont fait découvrir la pyurie. Chez deux autres enfants, la pyurie a été découverte lors d'un examen systématique d'urines et le quatrième a éliminé des calculs, de façon intermittente, mais sur une durée de 2 ans, sans que jamais ne soient notés par les parents un épisode fébrile ou un épisode douloureux.

Chez l'adulte, il existe fréquemment une masse abdominale. Nous l'avons retrouvée chez un seul des enfants, qui est celui qui a présenté des troubles mictionnels et chez l'enfant dont l'observation est rapportée par Vazquez.

Un fait particulièrement frappant est la rareté de l'hypertension artérielle. Notée seulement 6 fois chez l'adulte, elle n'a jamais été notée dans nos quatre observations. Ceci confirme l'hypothèse selon laquelle une pyélonéphrite chronique

unilatérale ne donne qu'exceptionnellement une hypertension chez l'enfant, et que devant toute hypertension chez l'enfant avec atteinte rénale unilatérale, il faut penser à une hypoplasie segmentaire (32).

L'étude hématologique montre, que ce soit chez l'adulte ou chez l'enfant, une anémie et une hyperleucocytose à polynucléaires dans environ la moitié des cas.

- Nos quatre enfants présentaient une infection urinaire à germes variés, mais l'on retrouvait chez chaque enfant la présence de proteus. L'infection urinaire n'était pas toujours retrouvée chez l'adulte. Lorsqu'elle existait, il existait aussi de nombreux germes, mais le proteus était aussi le plus fréquemment retrouvé.

Les examens biologiques (en fait pas toujours pratiqués) sont normaux.

L'étude radiologique fournit des renseignements importants puisqu'elle montre une atteinte unilatérale caractérisée par l'absence d'injection d'un côté et la présence éventuelle de calculs opaques aux Rayons X.

- Nous avons été frappés par la fréquence des calculs chez l'adulte. Sur 54 cas, 34 avaient des calculs à la radiographie. Deux malades avaient expulsé spontanément des calculs (103). Trois autres avaient subi l'ablation de calculs (1 de la vessie (5) et 2 de l'uretère (88-92). Enfin l'examen de la pièce opératoire montrait, dans un cas, (103), un calcul que la radiographie n'avait pas mis en évidence. Sur nos quatre enfants, trois d'entre eux présentaient des calculs.

Ces calculs sont presque toujours situés dans le haut appareil urinaire ; calices et bassinet. Un des enfants cependant avait une lithiase diffuse et avait éliminé des calculs. Trois adultes seulement ont eu des calculs dans les voies urinaires basses.

- L'absence d'injection ne correspond donc pas dans tous les cas à un calcul présent chez l'adulte.

Ainsi la sécrétion était nulle dans les 5 cas où un calcul avait été expulsé ou enlevé des années avant (5-88-92-103).

Dans cinq cas, il n'y avait pas d'explication valable. Et dans 2 cas, on notait, dans les antécédents, le cancer du col (35) et l'anévrysme de l'aorte (88). Dans les deux derniers, à l'examen macroscopique, il y avait une artère rénale aberrante (88) et un polype inflammatoire (24).

Dans les observations de la littérature, l'association calcul-infection urinaire a été trouvée 28 fois, mais nous avons trouvé 12 fois des calculs sans infection urinaire, ni pyurie.

Dans 9 cas, il y avait une infection urinaire sans calcul qui correspondait aux malades ayant eu comme antécédents notables un anévrysme de l'artère rénale (88), un cancer irradié du col (35), une fracture vertébrale (65). Cinq malades n'avaient pas d'antécédents remarquables, mais pour l'un le début avait coïncidé avec la découverte d'une prostatite chronique (39) et pour l'autre avec une grossesse. Enfin chez le dernier malade (24), un polype inflammatoire était trouvé dans l'uretère initial à l'intervention. Un de nos malades (obs.n° 4) avait une infection urinaire sans calcul.

Nous n'avons pas retrouvé de relations entre la nature du germe et la formation de calculs.

- Le seul traitement est la néphrectomie et l'évolution est favorable, le plus souvent après l'intervention, quoiqu'une infection urinaire puisse persister quelque temps.

- L'étude anatomo-pathologique faite par les différents auteurs montre qu'il s'agit le plus souvent d'un rein de taille augmentée, aux cavités dilatées fréquemment remplies de matériel purriforme et de calculs. Dans trois de nos observations, le rein était de petite taille, ainsi que dans celle qui est rapportée par Vazquez.

La localisation du granulome inflammatoire est très importante à considérer. Plusieurs auteurs, comme nous, le situent uniquement dans la pyramide. Pour d'autres, les nodules sont situés au hasard dans le parenchyme et l'on peut noter aussi la présence de nodules dans la graisse périrénale.

Dans ce granulome, il existe toujours de cellules spumeuses, des lymphocytes, des plasmocytes. Nous avons été frappés par la présence de cellules géantes, de nécrose et de calcifications dans nos observations, ce qui est rarement noté dans la littérature.

Nous pensons que l'augmentation du poids du rein et l'extension des lésions dans tout le parenchyme et même dans la graisse péri-rénale, est due à la longue évolution des lésions chez l'adulte. Ainsi, dans la seule de nos observations dont l'évolution a été comparable à celles de l'adulte (obs. 1), nous avons trouvé des nodules envahissant la corticale et un poids augmenté. Nous pensons aussi que la zone de nécrose doit diminuer au cours de l'évolution.

E T I O - P A T H O G E N I E

Si la pyélonéphrite xanthogranulomateuse paraît bien définie tant sur les plans clinique, biologique, radiologique qu'anatomique, l'étiopathogénie est encore obscure.

A. Plusieurs hypothèses ont été ainsi proposées par les uns, réfutées par les autres, associées par certains.

1) Plusieurs auteurs insistent sur l'obstruction de l'arbre urinaire à n'importe quel niveau. FRIEDENBERG et coll. (24) pensent que cette obstruction n'est pas spécifique pour l'appareil urinaire et citent par exemple comme autre exemple la "pneumonie à cholestérol". SAELD et FINE (88) insistèrent aussi beaucoup sur cette obstruction dont les causes sont pour eux " striction, calcul ou vaisseau attenant". Causes auxquelles RIOS-DALENZ et PEACOCK (83) ajoutent "grossesse, adénome ou cancer prostatique, ou cancer extra-rénal". Tous ces facteurs créent les conditions appropriées pour la stase urinaire et l'infection secondaire.

Après avoir étudié les observations de la littérature, nous reconnaissons que si une obstruction existait fréquemment elle n'était pas constante. Les calculs eux-mêmes ne sont pas toujours obstructifs. Par exemple, dans la série de malades présentée par HOOPER et coll. (39) : 7 fois le calcul était considéré comme obstructif, mais dans 4 cas il n'était pas obstructif et dans 3 cas, il n'y avait pas de calcul.

Chez l'enfant, l'affection semble rare et nous pouvons nous étonner qu'elle n'ait jamais été rapportée au cours des uropathies malformatives qui réalisent

l'obstruction, la stase et l'infection (15).

Il n'y avait pas d'obstruction dans l'observation n° 4 : pas de calcul, pas d'uropathie malformative et aucune obstruction extra-rénale n'a été mise en évidence lors de l'intervenvion.

2) La suppuration chronique du rein est le principal agent étiologique pour SELZER et coll. (92). Pour eux, les cellules spumeuses sont fréquemment retrouvées dans des aires de pyélonéphrite subaigüe ou chronique. OSTERLIND (74) insistait sur la ressemblance de ces amas de cellules lipophagiques trouvées dans d'autres inflammations chroniques telles la salpingite, la pachyméningite, la mastite ou la pneumonie. BARRIE (5) avançait l'idée que dans le rein comme dans le cerveau , n'importe quelle destruction pouvait entraîner l'accumulation de lipides. Enfin pour VAZQUEZ et HERRANZ (103) le tissu de granulation forme d'abord la membrane pyogène d'un abcès, puis lorsque la lésion est plus avancée, lorsque l'abcès a disparu, un nodule persiste. Pour notre part, nous pensons que cette étiologie est probable.

3) Les traitements antibiotiques inefficaces lors d'une pyélonéphrite ont pu être mis en cause. Cependant il apparaît que des observations de pyélonéphrite xanthogranulomateuse ont été faites avant l'ère des antibiotiques. Etant donné la fréquence des pyélonéphrites traitées par les antibiotiques de nos jours, aucun auteur ne peut expliquer pourquoi dans certains cas, se produirait la réaction xanthogranulomateuse. Quant aux quatre enfants que nous avons présenté ils n'ont reçu qu'un traitement antibiotique de faible durée et chez l'un (observation n° 1) nous n'avons pas trouvé mention d'un éventuel traitement antibiotique.

4) Des germes "particulièrement offensants" ont été accusés et en particulier les proteus. Nous avons remarqué que le proteus était le plus fréquemment retrouvé isolé ou en association, que ce soit dans les observations de la littérature où il fut présent quinze fois et dans les nôtres on il a toujours été présent. GHOSH (26), le premier avait émis cette hypothèse. Il se référait aux travaux de LARSON et BELL (49) qui ayant injecté des proteus dans le péritoine d'animaux de laboratoire, avaient noté l'existence d'un processus granulomateux, mais sans cellules spumeuses. En fait beaucoup de germes sont rencontrés, que ce soit des bacilles gram négatif ou des staphylocoques.

5) Un trouble de métabolisme lipidique a pu être invoqué. Déjà OSTERLIND (74) en 1944 pensait que la maladie de Gaucher, la maladie de Hand-Schüller-Christian ou même le diabète pouvaient être à l'origine du processus.

HOOPER et coll. (39) pensent que l'obstruction et l'infection chez un sujet ayant un trouble du métabolisme des lipides peut produire une réaction xanthogranulomateuse.

RIOS-DALENZ et PEACOCK (83) s'appuient sur les travaux de WADDELL et coll. (104). Ces derniers ont pu produire des lésions xanthogranulomateuses inflammatoires dans les poumons de lapin ayant des lipidémies élevées après des instillations intra-trachéales de bacilles gram négatif.

LAURENT et coll. (52) ont insisté récemment sur les rapports de la pyélonéphrite xanthogranulomateuse avec la maladie de Weber-Christian. Ils ont en effet remarqué la présence de granulomes rénaux dans une observation publiée (66). En fait, il n'y a aucune preuve clinique ni expérimentale actuellement, mais plusieurs auteurs pensent que les études des prochaines observations doivent comporter la recherche d'un trouble du métabolisme des lipides.

B. Aucune de ces hypothèses ne paraît actuellement satisfaisante. Devant la juxtaposition de quatre lésions : un granulome xanthomateux, une nécrose, une pyélonéphrite chronique et une lithiase, peut-on déterminer si une lésion est primitive ou secondaire ?

La granulome xanthomateux paraît manifestement secondaire, soit qu'il se produise dans le rein, soit qu'il se constitue dans un autre organe. Jamais, une pyélonéphrite chronique n'a évolué vers la constitution d'une réaction xanthogranulomateuse (12-34-38-73-77-85-97). La haute fréquence des calculs dans la littérature et dans nos observations peut faire supposer qu'ils sont primitifs.

3 des enfants (observations n° 1,2,3) se sont présentés avec des calculs opaques aux rayons X. L'un d'eux (observation n° 1) avait une lithiase extraordinairement diffuse et un autre (observation n° 2) avait une lithiase bilatérale.

Pour aucun de ces 3 enfants , une étiologie classique n'a pu être mise en évidence.

Dans leur histoire, aucun fait notable n'a pu être mis en évidence : pas d'antécédent familial, un régime normal, pas de vitaminothérapie intempestive, aucune immobilisation. Nous n'avons pas non plus trouvé d'uropathie malformative obstruante. (un doute persiste pour nous devant l'énorme uretère de l'observation

n° 1 et peut-être s'agissait-il d'un mégauretère. Cependant nous pensons qu'une lithiase extraordinairement diffuse a pu entraîner en 2 ans une dilatation de l'uretère).

Enfin, les études biologiques (quoiqu'à la vérité incomplètes puisque plusieurs causes de lithiase ont pu être découvertes depuis) n'ont apporté aucun résultat. La plupart des auteurs de la littérature pensent que les calculs sont idiopathiques. Nous nous demandons, cependant, si nous ne sommes pas en présence d'une lithiase qui serait due à une calcification secondaire. Il s'agirait alors d'une nouvelle étiologie des calculs chez l'enfant. Nous n'en avons pas trouvé mention dans les publications (6-11-17-18-28-40-41-62-81-86-105).

C. La localisation particulière de ces granulomes inflammatoires a attiré notre attention dans nos quatre observations. En effet, ils sont strictement localisés à la papille. Ils ne dépassent pas la jonction cortico-médullaire dans 3 cas (observations n° 2,3,4). Celle-ci est dépassée dans 1 cas (observation n° 1) dont la durée d'évolution a été beaucoup plus longue. Enfin, ces granulomes sont séparés de la corticale pyélonéphritique par une bande de tissu scléro-inflammatoire.

Devant cette atteinte strictement papillaire, nous avons rapproché nos observations de l'entité décrite sous le nom de nécrose papillaire, quoique l'étude des observations publiées sous ce titre ne nous ait jamais montré l'aspect que nous avons décrit.

- Il s'agit d'un processus nécrotique atteignant l'ensemble ou une partie des papilles rénales, c'est-à-dire des parties les plus profondes des pyramides de Malpighi. Mais la limite extrême des papilles est indéterminée et il est difficile de dissocier les atteintes papillaires des atteintes médullaires.

- Connue depuis la première observation de Von FRIEDREICH (25) en 1877, elle paraît pendant de nombreuses années essentiellement due à l'obstruction urinaire. Puis GUNTHER (30) insista sur sa fréquence au cours du diabète. Enfin récemment des auteurs suisses et suédois la signalèrent au cours des intoxications prolongées par la phénacétine (53-72-96) Elle peut être aussi déterminée par la drépanocytose (70).

- Sur le plan clinique, plusieurs formes peuvent être décrites :

1) des formes aigües dont le diagnostic est fait à l'autopsie, la mort succédant à quelques jours ou semaines de pyélonéphrite aigüe.

Les rares observations rapportées d'enfants se classent dans cette catégorie. Dans l'observation de TAMAKI (101), il s'agit d'un garçon de 7 semaines admis pour fièvre et diarrhée depuis 5 jours. Le décès survint 7 jours après, et l'examen anatomo-pathologique a montré une nécrose de toutes les papilles, mais pas de pyélonéphrite, pas d'uropathie obstructive, pas de thrombose.

MORARD (69) rapporta le cas d'un nouveau-né décédé au 6ème jour dans un tableau d'ictère grave. Un infarcissement hémorragique de la médullaire était trouvé à l'autopsie.

Il s'agit d'une fille décédée à 15 mois dans une observation de SWARTZ (100). Le parenchyme rénal était normal, mais il existait une nécrose papillaire bilatérale et des thrombi dans les veines interlobaires. STIRLING (98) enfin rapporta 5 observations. Une fille de 4 ans était décédée de septicémie après une importante brûlure. Il y avait une pyélonéphrite suppurative des 2 côtés, des thromboses veineuses des 2 côtés, mais une nécrose papillaire seulement du côté gauche. Après 3 semaines de diarrhée, une fille de 8 semaines était décédée. A l'autopsie, on trouvait une nécrose papillaire bilatérale, et une pyélonéphrite suppurative. Un garçon de 7 mois, hospitalisé pour toux, était mort en 8 jours. Il y avait une nécrose papillaire et une thrombose des 2 veines rénales.
La dernière observation concernait un garçon de 10 mois, hospitalisé pour vomissements et convulsions et mort au 4ème jour. L'autopsie montrait une nécrose d'une pyramide à droite et des thrombi dans les veines radiales.

2) Les formes subaigües se présentent comme des épisodes pyélonéphrétiques. L'évolution peut se faire sous plusieurs années. Elle peuvent s'observer dans toutes les étiologies.

3) Les formes chroniques latentes évoluent sous l'aspect d'une insuffisance rénale lentement progressive. L'intoxication par la phénacétine donne ce tableau.

LINDVALL (56) a bien étudié les deux formes cliniques, en étudiant les aspects radiologiques. Il a ainsi montré que la nécrose papillaire pouvait être unilatérale aussi bien que bilatérale, notion que d'autres auteurs avaient déjà formulée (43-94-98).

Le processus peut évoluer lentement, altérant les papilles les unes après les autres. Enfin la papille peut s'incruster de sels calcaires. Les concrétions peuvent migrer, repérées à n'importe quel niveau de l'appareil urinaire, et être éliminées dans les urines. La présence de ces calculs avait déjà été signalée en 1956 par LUSTED (58), puis par OTTOMA (75) qui signalaient qu'il fallait penser à la nécrose papillaire devant une lithiase. LAGERGREEN et LINDVALL (47) rapportèrent 21 cas de lithiase sur 55 cas : 14 fois bilatérale et 7 fois unilatérale.

- Sur le plan anatomo-pathologique : (34)

Macroscopiquement, la papille nécrosée se reconnaît sur la coupe à sa coloration gris-jaune, sa consistance friable. Elle est séparée par un liseré blanchâtre de quelques millimètres.

A l'examen microscopique, les tubes ne sont plus représentés que par des cavités vides au sein du tissu interstitiel oedématé. A la limite, il y a une forte réaction inflammatoire avec un infiltrat cellulaire fait de polynucléaires, de lymphocytes, de plasmocytes et de capillaires irréguliers. Les lésions s'associent dans le rein à des lésions de pyélonéphrite ou de néphrite interstitielle.

- La pathogénie est discutée. On admet qu'il s'agit d'une nécrose ischémique. La papille est prédisposée à l'ischémie pour plusieurs raisons :

La faible vascularisation anatomique par des capillaires papillaires issus des artères arquées et des artères efférentes des glomérules juxta-médullaires qui ont un trajet long et sont fragiles, l'hyperviscosité sanguine qui va en augmentant de la base à l'extrémité de la papille, l'hyperosmolarité plasmatique et interstitielle, l'espace de diffusion de la sérum-albumine qui dépasse largement le contenu intra-vasculaire. (2).

A l'origine de cette ischémie on a pu évoquer des thromboses veineuses (9-10-77), des thromboses artérielles (4) ou une occlusion progressive des artérioles par les lésions de pyélonéphrite (48).

Expérimentalement, la nécrose papillaire a pu être produite chez l'animal par des injections de tetra hydroquinoline, par l'occlusion partielle ou complète de la veine rénale, par la ligature de l'uretère ou par l'injection de sérum hétérologue (37).

Nous nous demandons donc si nous ne sommes pas en présence de 4 cas de nécrose papillaire chez l'enfant. Il s'agirait, non de formes aigües aboutissant à la mort, mais de formes chroniques avec incrustation de sels calcaires dans la papille nécrosée. La lithiase inexpliquée dans nos observations apparaîtrait bien ainsi, secondaire.

Un point important est le jeune âge des sujets, puisque le début a été néo-natal pour l'un (obs. n° 2) vers 2 ans 1/2 pour les 3 autres et de 2 ans dans l'observation de VAZQUEZ.

Une ischémie de la papille pendant la période intra-utérine ne peut-elle expliquer l'atteinte papillaire ?

Pour étayer cette hypothèse l'observation n° 2 nous fournit des arguments. En effet, cette petite fille présentait des malformations des extrémités étiquetées "maladie amniotique". Or l'origine vasculaire de ces malformations est actuellement démontrée expérimentalement par les travaux de PELLERIN et coll. (76). Les malformations sont donc les conséquences d'une affection acquise du foetus.

Dans l'observation n° 2, la grossesse avait été marquée par un épisode infectieux vers le quarantième jour. On peut supposer que les papilles des deux côtés ont subi une ischémie au même titre que les extrémités. Etant donné la précocité de l'atteinte, les lésions ont évolué pendant la vie foetale et la pyurie a pu être découverte le premier mois.

Dans une autre observation (observation n° 3), il y a eu aussi un épisode infectieux assez sévère au septième mois. La symptomatologie a donc été plus tardive.

Nous n'avons rien relevé de semblable dans les deux autres observations.

Au total, nous pensons que le processus xanthogranulomateux n'est pas rare et quoique, ne l'ayant jamais vu signalé dans les publications de Nécrose papillaire, il est possible d'imaginer la présence de cellules spumeuses dans l'infiltrat inflammatoire qui existe à la périphérie de la zone nécrotique.

Pour confirmer cette hypothèse chez le petit enfant, nos études ultérieures rechercheront l'éventualité d'un épisode infectieux pendant la grossesse et la prise d'antibiotiques, un état pré-diabétique chez la mère, un ictère néo-natal, toutes ces causes produisant des altérations de la papille.

C O N C L U S I O N S

Après avoir exposé quatre observations de pyélonéphrite chronique xantho-granulomateuse unilatérale lithogène chez l'enfant, qui sont l'objet de notre thèse et après les avoir analysées, nous avons esquissé le tableau assez univoque de cette affection.

Du point de vue clinique, ces enfants ont toujours posé le problème d'une infection urinaire chronique, rebelle aux traitements, pouvant exister dès la période néo-natale. Cette infection urinaire s'accompagne d'un retard staturo-pondéral qui est la seule manifestation d'une affection évoluant depuis longtemps. Dans tous les cas, la tension artérielle est normale. En dehors d'une hypochromie et d'une hyperleucocytose à polynucléaires, les examens biologiques sont normaux.

Les examens radiologiques mettent en évidence l'atteinte unilatérale : un rein muet et éventuellement des calculs opaques situés soit dans toute la voie urinaire, soit dans les calices, le bassinet et à la jonction pyélourétérale.

Chez tous ces malades, une néphrectomie unilatérale a été pratiquée.

L'examen anatomo-pathologique de la pièce d'exérèse montre :
macroscopiquement : les cavités pyélo-caliciellles sont très dilatées et contiennent du matériel puriforme et des calculs. Les papilles sont abrasées. La zone de bordure des cavités excrétrices est de couleur jaunâtre.
microscopiquement : strictement localisées dans la papille, existent des zones nécrotiques, plus ou moins calcifiées, entourées d'un granulome inflammatoire fait de lymphocytes, plasmocytes, polynucléaires, et surtout d'histiocytes chargés de graisse dits "cellules spumeuses" parmi lesquelles se trouvent de nombreuses cellules géantes. Une bande de tissu scléro-inflammatoire sépare cette zone d'une corticale atrophiée par des lésions de pyélonéphrite chronique. Des altérations lymphatiques ont été notées dans deux observations.

L'évolution après la néphrectomie est favorable.

Nous avons retrouvé, dans la littérature, cinquante-quatre cas de pyélo-néphrite xanthogranulomateuse diffuse, analogues à ceux que nous avons observés et

nous les avons analysés. Une seule de ces observations concerne un enfant.

Le tableau clinique, chez l'adulte, est plus riche : fièvre, douleurs abdominales, signes urinaires, perte de poids, masse abdominale sont très fréquemment signalées. L'infection urinaire n'a pas été trouvée constamment.

Radiologiquement, il existe toujours un rein muet et dans 3/4 des cas des calculs sont visibles du même côté.

Du point de vue anatomo-pathologique, l'extension de l'atteinte xanthogranulomateuse est beaucoup plus marquée, sans doute en rapport avec une évolution plus prolongée.

Cette affection nous paraît donc assez bien définie sur les plans clinique, radiologique et anatomo-pathologique, mais son étio-pathogénie est encore discutée.

Plusieurs hypothèses ont pu être soulevées : obstruction de l'arbre urinaire, suppuration chronique primitive du rein, germes particulièrement offensants, traitement antibiotique et trouble du métabolisme lipidique.
Aucune de ces hypothèses ne paraît pleinement satisfaisante.

Etant donné la juxtaposition d'une pyélonéphrite chronique, d'un granulome xanthomateux, d'une nécrose et d'une lithiase, nous nous sommes demandés quelle était la lésion primitive. Il nous paraît impossible que ce soit le granulome xanthomateux ou la pyélonéphrite chronique. La lithiase pourrait être primitive, mais à notre avis, il ne s'agit que d'une lésion secondaire.
En effet, la topographie de ces zones de nécrose entourées d'un granulome et de nappes de cellules spumeuses nous a fait évoquer une nécrose papillaire. Cette nécrose serait due à une ischémie de la papille qui se serait produite pendant la vie foetale ou à la période néo-natale. La lithiase serait donc due à la calcification du fragment papillaire nécrosé.

Quant aux pyélonéphrites xanthogranulomateuses survenant chez l'enfant plus âgé et chez l'adulte, elles ne seraient que des aspects particuliers de nécrose papillaire dues à l'apparition de cellules spumeuses dans l'infiltrat inflammatoire bordant la zone de nécrose.

Vu, le Président de Thèse

J. ROYER

Vu, le Doyen de la Faculté

G. BROUET

Vu et Permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

1 ANDERSON (C.K.) HODGKINSON (A.) PIRAH (L.N.)
"Renal calcification, calculus formation and the urinary excretion of calcium.
- Lancet., 1971, 2, 454

2 ANTOINE (B.) MICHEL (J.R.) PLAINFOSSE (M.C.) de MONTERA (H.)
"La pathologie papillaire".
- J. Urol., 1965, 71, 1013

3 AVNET (N.L.) ROBERTS (T.W.) GOLDBERG (H.R.)
"Tumefactive xanthogranulomatous pyelonephritis".
- Amer. J. Roent., 1963, 90, 89

4 BAKER (S.B. de C.)
"The blood supply of the renal papilla".
- Brit. J. Urol., 1959, 31, 53

5 BARRIE (H.J.)
"Foam-cell granuloma in chronic pyelonephrosis simulating tuberculosis".
- Brit. J. Surg., 1949, 36, 316

6 BASS (H.N.) EMANUEL (D.)
" Nephrolithiasis in childhood".
- J. Urol., 1966, 95, 745

7 BECKER (J.)
"Xanthogranulomatosis pyelonephritis. A case report with angiographic findings".
- Acta Radiol. Stockholm, 1966, 4, 139

8 BENGTSON (V.)
"A comparative study of chronic non-obstructive pyelonephritis and renal papillary necrosis".
- Acta Med. Scand. , 1962, suppl. 388

9 BESWICK (I.P.) SCHATZKI (P.F.)
"Experimental papillary necrosis".
- Arch. Pathol. , 1960, 69, 733

10 BITTAR (G.E.) MISANIK (L.)
"Renal necrotizing papillitis".
- Amer. J. Med., 1963, 34, 82

11 BOISSIERE (H.) CAGNAT (R.)
"La lithiase urinaire chez l'enfant".
- Med. Infant., 1963, 3, 99

12 BURKE (J.P.)
"Pyelonephritis in infancy and childhood".
- Lancet, 1961, 2, 1116

13 CANDIANI (A.)
"Rara forma di granuloma renala aspecifico simulante un tumore maligno".
- Acta Chir. Ital., 1955, 11, 121

14 CHAPTAL (J.) JEAN (R.) BONNET (H.) DOSSA (D.)
"Aspects médicaux des néphropathies malformatives".
- Med. Infant., 1962, 69, 113

15 CHAPTAL (J.) MATHIEU (H.) JEAN (R.) HABIB (R.)
"Le rein au cours des uropathies obstructives. Etude clinique, biologique et anatomique".
- 20ème Congrès des Pédiatres de langue française, Nancy, 14 - 15 - 16 septembre 1965,

16 CHRISTOFFERSEN (J.C.)
"Renal papillary necrosis".
- Acta radiol., 1956, 45, 27

17 DESIGNOLLE (M.)
"Lithiase rénale chez l'enfant et chez le nourrisson".
- Nourrisson, 1960, 48, 27

18 ELEFANT (E.) BRODSKY (M.) JELINEK (J.)
"Urolithiasis in infants".
- Ann. Paed., 1962, 199, 581

19 FARROW (F.) CROSS (J.) TANNHAUSER (S.) ANDREWS (J.)
"Renal liponatosis".
- New York J. Med., 1949, 49, 2924

20 FERNEX (C.)
"Papillonécrose guérie et pseudocalculose rénale".
- J. Urol. Méd. Chir., 1957, 63, 626

21 FIFIELD (M.M.)
"Renal disease associated with prolonged use of aceto-phenatidin containing conpound".
- New Eng. J. Med., 1963, 269, 722

22 FISHBERG (A.M.)
"Hypertension and nephritis".
- Ed. 5 Philadelphia, 1954, p. 450

23 FRERICHS (J.) GIBSON (T.) BARETA (J.)
"Pyelonephritis with pseudoxanthonatosis reaction (Malakoplakia)
- Cancer seminar, 1956, 2, 11

24 FRIEDENBERG (M.J.) SPJUT (M.J.)
"Xanthogranulonatous pyelonephritis".
- Amer. J. Roent., 1963, 90, 97

25 FRIEDREICH (N.)
"Uber nekrose der nierenpapillen bei hydronephrose".

- Virchows. Arch. Path. Anat., 1877, 69, 308

26 GHOSH (H.)
"Chronic pyelonephritis with xanthogranulomatous change. Report of 3 cases".
- Amer. J. Clin. Pathol., 1955, 25, 1043

27 GUENEL(J.) AUVIGNE (J.) BUREAU (H.)
"Nécrose papillaire rénale à forme pseudo-lithiasique. Rôle probable d'une intoxication chronique par les analgésiques".
- J. Urol. Néphrol., 1966, 72, 306

28 GUILLEMAIN (A.) GUILLEMAIN (P.) PIERSON (H.)
"Lithiase rénale chez le nourrisson".
- Rev. Med. Nancy 1959, 84, 80

29 GULLBRING (B.) LJUNGQVIST (A.) RICHARDSON (J.)
"Studies on the pathogenesis of Serum-induced renal papillary necrosis in the rat".
- Lab. Invest., 1966, 15, 1487

30 GUNTHER (G.W.)
"Die Mark und Papillennekrose der Niere, Pyelonephritis und Diabetes".
- Z. Urol., 1948, 41, 310

31 GUNTHER (G.W.)
"Die papillennekrose der Niere bei Diabetes".
- München Med. Wschr., 1937, 84, 1655

32 HABIB (R.) COURTECUISSE (V.) EHRENSPERGER (J.) ROYER (P.)
"Hypoplasie segmentaire du rein avec hypertension artérielle chez l'enfant".
- Sem. Hôp., 1965, 41, 954

33 HARVALD (B.)
"Renal papillary necrosis. A clinical survey of 66 cases".
- Amer. J. Med., 1963, 35, 481

34 HAMBURGER (J.) et coll.
"Néphrologie".
- Flammarion Ed. Méd., Paris, 1966

35 HATCH (C.S.) COCKETT (A.T.K.)
"Xanthogranulomatous pyelonephritis".
- J. Urol. 1964, 92, 585

36 HILL (G.S.)
"Experimental pyelonephritis : a microangiographic and histologic study of cortical vascular changes".
- Bull. Hopkins Hosp., 1966, 119, 79

37 HILL (G.S.)
"Experimental pyelonephritis : compensatory vascular alterations and their relations to the development of papillary necrosis".
- Bull. Hopkins Hosp., 1966, 119, 100

38 HODSON (C.J.)
"Pyelonephritis in children".
- Ann. Radiol., 1964, 7, 355

39 HOOPER (R.G.) KEMPSON (R.L.) SCHLEGEL (J.V.)
"Xanthogranulomatous pyelonephritis".
- J. Urol., 1962, 88, 585

40 HOEFFEL (J.C.)
"Lithiase urinaire de l'enfant".
- Concours Méd., 1966, 10, 1577

41 HOULLEMARE (L.J.)
"A propos de 80 observations de lithiase des voies urinaires de l'enfant".
- Thèse 57 p. Paris, 1961

42 HULTENGREN (N.)
"Renal papillary necrosis. A clinical study of 103 cases".
- Acta Chir. Scand., 1961, suppl. 277

43 JORNOD (J.)
"La nécrose des papilles rénales. Etude de 14 cas".
- Helv. Med. Acta, 1951, 25, 577

44 KAWAICHI (G.K.) REINGOLD (I.M.)
"Xanthogranulomatous pyelonephritis in the paraplégic".
- J. Urol., 1967, 97, 58

45 KING (J.S.) BOYLE (W.H.)
" In vitro, production of simulated calculi".
- J. Urol., 1963, 89, 546

46 KNUTSEN (A.) ELMER (R.) OSBORNE (A.) AXETROIT (A.)
"Renal papillary necrosis".
- Amer. J. Clin. Pathol., 1952, 22, 327

47 LAGERGREEN (C.) LINDVALL (N.)
"Renal papillary necrosis. Roentgenologic diagnostic and Formation of calculi".
- Acta Radiol. Stockholm, 1958, 49, 248

48 LAGERGREEN (C.) LJUNGQUIST (A.)
"The intrarenal arterial pattern in renal papillary necrosis".
- Amer. J. Pathol., 1962, 41, 633

49 LARSON (W.P.) BELL (E.T.)
"A study of the lesions produced by Bacillus Proteus".
- J. Infect. Dis., 1963, 13, 510

50 LATTIMER (J.K.) HUBBARD (N.)

"Pediatric urologic admissions".
- J. Urol., 1951, 66, 289

51 LAULER (D.P.) SCHREINER (G.E.) DAVID (A.)
"Renal medullary necrosis".
- Amer. J. Med., 1960, 29, 132

52 LAURENT (M.) WATCHI (J.N.) NEZELOF (L.)
"Xanthogranulomes rénaux et périrénaux pseudotumoraux".
- A paraître

53 LINDENEG (O.) FISCHER (S.) PEDERSEN (J.) NISSEN (N.I.)
"Necrosis of the renal papillae and prolonged abuse of phenacetin".
- Acta Med. Scand., 1959, 165, 321

54 LINDHOLM (T.)
"On renal papillary necrosis special reference to the diagnostic of papillary fragments, in the urine. Therapy in artificial kidney and prognosis. Report of 75 cases, including 12 with papillary fragment in the urine".
- Acta Med. Scand., 1960, 167, 315

55 LINDVALL (N.)
"Necrose papillaire du rein".
- Vie Méd., 1964, 45, 71

56 LINDVALL (N.)
"Renal papillary necrosis. A roentgenographic study of 155 cases".
- Acta Radiol. Stockholm, 1960, suppl. 192

57 LÖHLEIN (N.)
"Uber Fett in filtration und Fettige Degeneration der Niere des Menschen".
- Arch. Pathol. Anat., 1905, 180, 1

58 LUSTED (C.B.) STEINBACH (H.C.) KLATTE (E.)
" Papillary calcifications in necrotizing renal papillitis ".
- Amer. J. Roent., 1957, 78, 1049

59 MATHIS (R.) LORENZO (J.)
" Absceso cortical de rinon simulando un neoplasma ".
- Rev. Arg. Urol., 1945, 14, 183.

60 MACK (F.G. MADOR (M.L.)
" Pyogenic (foam cell) granuloma in a case of pyonephrosis ".
- J. Urol., 1952, 67, 258.

61 MANDEL (E.E.)
"Renal medullary necrosis ".
Amer. J. Med. , 1952, 13, 322.

62 MARCEL (J.E.)
" Lithiase urinaire ".
- Encyclopédie Med. Pédiat. : 1ère enfance, fasc. 4085, n° 10

63 Mc KENZIE (K.R.)
"Xanthogranulomatous pyelonephritis. Confusion with renal carcinoma ".
J. Urol., 1964, 92, 261

64 McNULTY (J.)
"Radiological demonstration of renal papillary necrosis in sickle-cell anaemia."
- Brit. med. J., 1966, 2, 990.

65 MELICOW (M.N.)
"Xanthic lesions : report of 4 cases including two of "xanthomatosis"
of the kidney".
- J.A.M.A. , 1935, 105, 768.

66 MILNER (R.D.G.) MITCHINSON (M.J.)
"Systemic Weber-Christian"
- J. Clin. Path., 1965, 18, 150

67 MIROUZE (J.) PAGES (A.)
"Infiltrations spumeuses interstitielles au cours d'affections rénales"
J. Urol. Méd. Chir., 1959, 65, 650.

68 MITCHELL (R.E.) DODSON (A.I.) KAY (S.)
" Xanthogranulomatous pyelonephritis
- Amer. Pract., 1959, 10, 2150

69 MORARD (J.C.)
"Néphrose avec papille-nécrose hémorragique dans un cas d'ictère grave du nouveau-né".
- J. Urol., 1955, 61, 316

70 MOSTOFI (F.K. VORDEN BRUEGGE (C.F.) DIGGS (C.A.)
"Lesions in kidney removed for unilateral hematuria in sickle-cell disease ".
- Arch. Pathol., 1957, 63, 336

71 MURPHY (G.P.) CAMPBELL (E.W. Jr)
"Serial observations on experimental renal medullary necrosis".
- J. Urol., (Baltimore), 1961, 86, 296.

72 NORDENFELT (O.) RINGERTZ (N.)
"Phenacetin takers dead with renal failure".
- Acta Med. Scand. , 1961, 170, 385.

73 NORTH (A.F. Jr.)
" Pyelonephritis in children : an autopsy study ".
- J. Urol., 1966, 95, 622.

74 OSTERLIND (S.)
"Uber pyelonephritis xanthomatosa".
- Acta Chir. Scand., 1944, 90, 369

75 OTTOMA (R.E.) WOODRUFF (J.H.) WICK (S.) ISAAC (F.)
" The roentgen aspect of necrotizing renal papillis ".
- Radiology, 1956, 67, 156.

76 PELLERIN (D.) COURTOIS (B.) LANGUEPIN (A.) ARACTINGI (Th.)
"Les origines foetales de certaines malformations dites "congénitales". "
- Mém. Acad. Chir., 1966, 92, 601.

77 PESKY (L.)
"Pyelonephritis in children ".
- J. Urol., 1965, 94, n° 1, 20

78 PILORGE (G.) SIMARD (Cl.)
" Néphrite interstitielle granulomateuse focalisée chez un diabétique (xanthogranulomatose tuberculoïde)."
- Soc. Anat. Paris, Séance du 4 mars 1965.

79 PUTSCHAR (W.)
" Die entzündlichen Erhrankungen der ableitenden harnwege und der Nierenhüllen einschliesslich der Pyelonephritis und der Pyonephroses".
- Handbuch der spezn. Path. Anat. Hist., vol. 6, Berlin, J. Springer 1934

80 RAPOPORT (A.) WHITE (L.W.) RANKING (G.N.)
" Renal damage associated with chronic phenacetin over dosage ".
- Ann. Int. Med. , 1962, 57, 970.

81 RAYMOND (G.)
" Lithiase réno-urétérale infantile "
- J. Urol. Nephrol., 1961, 68, 769

82 REYNES (M.)
"Contribution à l'étude de la microvascularisation du rein normal et dans quelques cas pathologiques ".
- Thèse Paris, 1966, 127 p.

83 RIOS-DALENZ (J.) PEACOCK (R.)
"Xanthogranulomatous pyelonephritis ".
- Cancer, 1966, 19, 289.

84 ROSEN (S.) CONRAD (L.) PIRANI (C.L.) MUERCKE (R.C.)
" Renal interstitial foam cells ".
- Amer. J. Clin. Path., 1966, 45, 32.

85 ROYER (P.)
" Problèmes particuliers de pyélonéphrite infantile "
- Vie Méd., 1964, 45, 1463

86 ROYER (P. HABIB (R.) MATHIEU (H.)
" Problèmes actuels de néphrologie infantile ".
- 1963, Paris, Flammarion Ed.

87 RUBENSTEIN (R.) MEYER. (R.) BERNSTEIN (J.)
" Congenital abnormalities of urinary system. "
- J. Pediat. 1961, 58, 356.

88 SAEED (S.M.) FINE (G.)
" Xanthogranulomatous pyelonephritis "
- Amer. J. Clin. Path., 1963, 39, 616.

89 SANERKIN (N.G.)
" On the nature of "interstitial foam cells" in chronic glomerulonephritis.
- J. Path. Bact. 1965, 86, 135.

90 SARGENT (J.C.) SARGENT (J.W.)
" Unilatéral renal papillary necrosis "
- J. Urol., 1955, 73, 756

91 SCHLAGENHAUFEN (F.)
" Uber Eigen trumlichestaphylomykosen der nieren und pararenalen Bindegewebes",
- Frankfurt Ztsch. Path., 1916, 19, 139

92 SELZER (D.W.) DAHLIN (D.C.) de WEERD (J.H.)
" Tumefactive xanthogranulomatous pyelonephritis ".
- Surgery, 1957, 42, 274.

93 SETH (H.) KATHPALIA (M.) RAO (B.)
" Xanthohranulomatous pyelonephritis ".
- Brit. J. Urol., 1965, 37, 414.

94 SIMON (H.B.) BENNET (W.A.) EHMET (J.C.)
" Renal papillary necrosis. A clinico-pathologic study of 42 cases ".
- J. Urol. , 1957, 77, 557

95 SMOUT (M.J.) McANINCH (L.N.) WYATT (J.K.)
" Tumefactive xanthogranulomatous pyelonephritis ".
- Brit. J. Urol., 1963, 35, 129.

96 SPUHLER (O.) ZOLLINGER (N.V.)
" Die Chronische interstitielle nephritis ".
- Z. Klin. Med., 1953, 151, 1.

97 STEELE (R.E.) LEADBETTER (G.W.) CRAWFORD (J.D.)
" Prognosis of chidhood urinary tract infection."
- New-England J. Med. 1963, 209, 883.

98 STIRLING (G.D.)
"Renal papillary necrosis in childhood".
- J. Clin. Path., 1958, 11, 296

99 STOUT (A.)
"Tumor seminar of Texas Society of Pathologists".
- Texas J. Med., 1951, 47, 568

100 SWARTZ (D.)
"Renal papillary necrosis".
- J. Urol., 1954, 71, 385

101 TAMAKI (M.D.) WHITMAN (M.A.) NORRISTOWN (P.A.)
"Hemorrhagic papillary necrosis of the kidney".
- J.A.M.A., 1952, 150, 1304

102 TUDOR (J.) CARTER (O.) Mc CLELIEN (R.) NESBIT (R.)
"An analysis of 2403 consecutive pediatric urological consultations".
- J. Urol., 1962, 87, 68

103 VASQUEZ (J.L.) HERANZ (G.)
"Pyelonephritis xanthogranulomatosa".
- Rev. Med. Univ. Navarra, 1965, 9, 127

104 WADDELL (W.R.) SNIFFEN (R.L.) WHYTEHEAD (L.L.)
"The etiology of chronic intertitial pneumonitis associated with lipid deposition".
- J. thorac. Surg., 1954, 28, 134

105 WEILL (J.) BOISSONAT (P.)
"Lithiase urinaire multiple".
- Arch. Fr. Péd., 1952, 9, 291

IMPRIMERIE
OFFSET
007-64-62
Copédith
PARIS 19e